A Monsieur le Professeur Bar
très respectueux hommage
André Léri

TITRES

ET

TRAVAUX SCIENTIFIQUES

DU

Dr André LÉRI

PARIS
MASSON ET Cie, ÉDITEURS
120, BOULEVARD SAINT-GERMAIN
—
1910

TITRES

ET

TRAVAUX SCIENTIFIQUES

DU

Dr André LÉRI



PARIS
MASSON ET Cie, ÉDITEURS
LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
120, BOULEVARD SAINT-GERMAIN (VIe)
—
1910

TITRES ET FONCTIONS

TITRES UNIVERSITAIRES

Docteur en médecine (1904).
Chef de laboratoire de la Faculté (clinique des maladies mentales) : 1904-1909.

TITRES HOSPITALIERS

Externe des hôpitaux de Paris (1896).
Interne des hôpitaux (1900).
Deux fois admissible aux concours de Médecins des hôpitaux de Paris.

RÉCOMPENSES

Lauréat de la Faculté de médecine : Prix de thèse (médaille de bronze) 1904.
Lauréat de l'Institut (Académie des Sciences) : Prix Lallemand 1906.
Mention honorable de l'Académie de médecine : Prix Alvarenga 1904.
Mention de l'Académie de médecine : Prix Herpin de Genève 1906.

SOCIÉTÉS SAVANTES

Membre titulaire de la Société de Neurologie (1904).
Membre de la Société de Psychiatrie (1908).
Membre de la Société d'Ophtalmologie (1907).
Membre adjoint de la Société anatomique (1904).
Membre de la Société d'Histoire de la médecine.

ENSEIGNEMENT

Leçons sur les maladies du système nerveux faites à l'hospice de Bicêtre (1904-1905).

Leçons d'anatomie pathologique faites à la Clinique des maladies mentales, asile Sainte-Anne (1906).

Leçons sur les maladies nerveuses faites à l'Hôtel-Dieu (vacances 1908).

RAPPORTS SCIENTIFIQUES

Rapporteur au XVI[e] Congrès des Aliénistes et Neurologistes (Congrès de Lille, 1906) sur la question : **Le Cerveau sénile.**

Rapporteur de la Section des Sciences médicales du Congrès de l'Association pour l'avancement des sciences (Session de Lyon, 1906) sur la question : **Pathogénie des Ankyloses et particulièrement des Ankyloses vertébrales.**

PUBLICATIONS DIDACTIQUES

1. — **Traité de médecine de Charcot, Bouchard et Brissaud** (2[e] édition), t. IX.

Articles : *Myélites.*
Atrophie musculaire progressive spinale.
Hérédo-ataxie cérébelleuse.

Collaboration avec le Prof. Pierre Marie à l'ensemble du chapitre :
Maladies de la moelle.

2. — **Traité de médecine de Brouardel, Gilbert et Thoinot** (2[e] édition), fascicule 31.

Articles : *Hémiplégie.*
Paraplégie.

En collaboration avec le Prof. Pierre Marie.

3. — **La Pratique Neurologique**, Traité publié sous la direction du Prof. Pierre Marie (Masson, éditeur) :

Articles : *Vertiges.*
Atrophies musculaires.
Hypertrophies musculaires.
Incoordinations.
Rééducation des mouvements.
Tics.
Crampes fonctionnelles et professionnelles.
Séméiologie de la main.
Séméiologie du pied.
Radiologie.

Paraîtront prochainement les articles suivants :

4. — **Traité de médecine de Brouardel, Gilbert et Thoinot**, fascicule 32 :

Articles : *Hémorragie cérébrale.*
Ramollissement cérébral.

En collaboration avec le Prof. Pierre Marie.

5. — **Traité de thérapeutique** de A. Robin :

Articles : *Traitement des hémiplégies.*
Traitement des paraplégies.
Traitement des polynévrites.
Traitement des hémorragies méningées.

En collaboration avec le Prof. Pierre Marie.

6. — **Traité de neurologie** publié à Berlin sous la direction du Prof. Lewandowsky (Springer, éditeur) :

Articles : *Spondylose rhizomélique.*
Acromégalie.
Maladie de Paget, en collaboration avec le Prof. Pierre Marie.



MÉMOIRES ET COMMUNICATIONS

LISTE CHRONOLOGIQUE

---

1. — Autopsie d'un cas de spondylose rhizomélique (en collaboration avec le Prof. Pierre Marie). — *Bulletin de la Société médicale des Hôpitaux*, 24 février 1899.

2. — Dermatite pustuleuse provoquée chez un enfant galeux par une friction avec le baume du Pérou (avec le Dr Hallopeau). — Soc. de Dermatologie, 8 mars 1899.

3. — Condylomes acuminés massifs développés sur des syphilides végétantes; danger des cautérisations chromiques (avec le Dr Hallopeau). — Soc. de Dermatologie, 13 avril 1899.

4. — Sarcomes mélaniques primitivement localisés au membre inférieur, puis généralisés dans la plupart des organes (collaboration avec le Dr Hallopeau). — Soc. de Dermatologie, 3 juillet 1899, et Soc. Anatomique, 7 juillet 1899.

5. — La Spondylose rhizomélique. — *Revue de Médecine*, août, septembre et octobre 1899.

6. — Sur un nouveau cas de féminisme (action de la syphilis; pathogénie des malformations dentaires) (avec le Dr Hallopeau). — Soc. de Dermatologie, novembre 1899.

7\. — Contribution à l'étude des proliférations locales dans la lèpre (avec le Dr HALLOPEAU). — Soc. de Dermatologie, 9 novembre 1899.

8\. — Contribution à l'étude de la nature des myopathies (des réflexes tendineux dans cette maladie). — *Revue Neurologique*, 15 juin 1901, et Soc. de Neurologie, 6 juin 1901.

9\. — Injections intra et extra durales de cocaïne à dose minime dans le traitement de la sciatique (collaboration avec le Dr DU PASQUIER). — *Bull. de Thérapeutique*, 15 août 1901, et Soc. de Biologie, juillet 1901.

10\. — Atrophie généralisée de la musculaire de tous les viscères dans une amyotrophie progressive type Aran-Duchenne. — *Revue Neurologique*, 15 mai 1902, et Soc. de Neurologie, 17 avril 1902.

11\. — Méningite cérébro-spinale ayant évolué pendant 8 mois. Recherches bactériologiques, cytologiques et cryoscopiques. — *Archives générales de Médecine*, avril 1902.

12\. — Des caractères du liquide céphalo-rachidien dans les méningites, et en particulier de la prétendue perméabilité méningée dans la méningite tuberculeuse. — *Archives de Médecine des Enfants*, août 1902, et Soc. de Biologie, 5 juillet 1902.

13\. — Des modifications du volume de la rate dans la grossesse étudiées par la phonendoscopie (avec le Dr BIANCHI). — Soc. de Biologie, 26 juillet 1902.

14\. — Un cas de pseudo-hermaphrodisme avec autopsie. Cas de mariage entre hommes et de règles chez un homme (collaboration avec le Dr BARTH). — *Médecine Moderne*, 17 décembre 1902, et Soc. Anatomique, 5 décembre 1902.

15\. — Lésions des centres nerveux des nouveau-nés issus de mères malades : mécanisme et conséquences (collaboration avec le Prof. CHARRIN). — *Bull. de l'Académie des Sciences*, 16 mars 1903.

16\. — Aspect ondulé des racines rachidiennes après un affaissement brusque de la colonne vertébrale (avec le Dr MOCQUOT). — Soc. de Neurologie, 2 juillet 1903.

17\. — Le réflexe des orteils chez les enfants (valeur diagnostique et pronostique de l'extension et de la flexion des orteils). — *Revue Neurologique*, 30 juillet 1903, et Soc. de Neurologie, 2 juillet 1903.

18. — Un cas de microsplénie excessive. — Soc. Anatomique, 17 juillet 1903.

19. — Luette double. — Soc. Anatomique, 17 juillet 1903.

20. — Contribution à l'étude des malformations congénitales du système nerveux. Pathogénie de l'anencéphalie (collaboration avec le Dr Vurpas). — *Bull. de l'Académie des Sciences*, 20 juillet 1903.

21. — Sur la prolongation anormale de la gestation dans les cas d'anencéphalie (collaboration avec le Dr Bender). — *Bull. de la Soc. de Biologie*, 25 juillet 1903.

22. — De l'atrophie constante des capsules surrénales chez les anencéphales (collaboration avec le Dr Bender). — *Bull. de la Soc. de Biologie*, 25 juillet 1903.

23. — Contribution à la classification physiologique des monstres anencéphaliens (collaboration avec le Dr Vurpas). — Congrès des Aliénistes et Neurologistes, Bruxelles, août 1903.

24. — Atrophies musculaires progressives spinales et syphilis. — Congrès des Aliénistes et Neurologistes, Bruxelles, 1903.

25. — Evolution de l'amaurose tabétique (collaboration avec le Prof. Pierre Marie). — *Bull. de la Soc. de Neurologie*, 4 février 1904.

26. — Cécité et tabes. Etude clinique. — *Thèse*, Paris, février 1904 (244 p.).

27. — Cécité et tabes. Etude anatomique, mémoire remis au Concours des prix de l'Internat 1904. (En partie inédit.)

28. — Volumineuse crétification dans un pédoncule cérébral (collaboration avec le Pr Pierre Marie). — Soc. de Neurologie, 3 mars 1904, et Soc. Anatomique, 18 mars 1904.

29. — L'infantilisme pottique (collaboration avec le Prof. Pierre Marie). — *Tribune Médicale*, 9 avril 1904, et Soc. médicale des Hôpitaux, 18 mars 1904.

30. — De l'influence de la cécité sur les troubles spinaux, sensitifs et moteurs, du tabes (collaboration avec le Prof. Pierre Marie). — *Bull. de la Soc. de Neurologie*, 14 avril 1904.

31. — Contribution à l'étude des affections nerveuses congénitales.

Hémorragies du cerveau chez les nouveau-nés issus de mères malades (collaboration avec le Prof. CHARRIN). — *Bull. de la Soc. de Biologie*, 30 avril 1904.

32. — Anévrisme de la carotide interne dans sa portion intracranienne. — Soc. Anatomique, 22 avril 1904.

33. — Cerveaux de deux aphasiques présentant une lésion corticale minime et une lésion sous-épendymaire très prononcée. Communication préliminaire à l'étude de la pathologie de l'épendyme (collaboration avec le Prof. PIERRE MARIE). — Soc. de Neurologie, 2 juin 1904.

34. — Etude de la rétine dans le tabes amaurotique. — *Bull. de la Soc. de Neurologie*, 2 juin 1904, et *Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, juillet-août 1904.

35. — Etude du nerf optique dans le tabes amaurotique. — *Bull. de la Soc. de Neurologie*, 2 juin 1904, et *Iconographie de la Salpêtrière*, septembre-octobre 1904.

36. — Présentation de coupes d'yeux et de nerfs optiques de tabétiques amaurotiques. — *Bull. de la Soc. Anatomique*, juin 1904.

37. — Énorme kyste post-hémorragique occupant la profondeur des circonvolutions rolandiques; hémiplégie avec hémihypoesthésie; survie de vingt-deux ans (avec M. PIERRE MARIE). — Soc. de Neurologie, 7 juillet 1904.

38. — Nouveau cas d'atrophie musculaire viscérale dans l'atrophie musculaire progressive d'origine spinale. — Soc. de Neurologie, 7 juillet 1904.

39. — Contribution à l'étude de la pathologie du rachis. Autopsie d'un cas de cyphose hérédo-traumatique. — *Bull. de la Soc. médicale des Hôpitaux*, 22 juillet 1904.

40. — Le « tabes-cécité ». (Clinique et anatomie.) — *Gazette des Hôpitaux*, 30 juillet 1904.

41. — Un cas de poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte avec lésions médullaires en foyers (avec le Dr WILSON). — *Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, novembre-décembre 1904, et Soc. de Neurologie, 5 mai 1904.

42. — Relations cliniques de la cécité avec la paralysie générale et le

tabes. — Communication au Congrès des Aliénistes et Neurologistes, Pau, 1904, et *Journal de Neurologie*, Bruxelles, février 1905.

43. — Tabes avec atrophie des muscles innervés par la branche motrice du trijumeau. Concomitance de la cécité et de la paralysie des IIIe, IVe, V^e^ et VIe paires craniennes : méningite de la base des tabétiques aveugles (collaboration avec le Prof. Pierre Marie). — *Bull. de la Soc. de Neurologie*, 2 février 1905.

44. — Syndrome de Weber avec hémianopsie persistant depuis vingt-sept ans (collaboration avec le Prof. Pierre Marie). — Soc. de Neurologie, 2 mars 1905.

45. — Existence sur un cerveau de trois tubercules mamillaires (collaboration avec le Prof. Pierre Marie). — Soc. de Neurologie, 3 mars 1905, et Soc. Anatomique, 18 mars 1905.

46. — Persistance d'un faisceau intact dans les bandelettes optiques après atrophie complète des nerfs optiques : le « faisceau résiduaire de la bandelette ». — Le ganglion optique basal et ses connexions (collaboration avec le Prof. Pierre Marie). — *Revue Neurologique*, 30 juin 1905, et *Bull. de la Soc. de Neurologie*, 11 mai 1905.

47. — Epithélioma de la moelle (avec le Dr Catola). — Soc. Anatomique, 30 juin 1905.

48. — Epithélioma de la moelle : le diagnostic cytologique (avec le Dr Catola). — Soc. de Neurologie, 6 juillet 1905.

49. — Deux cas d'exostoses ostéogéniques multiples (collaboration avec le Prof. Pierre Marie et le Dr Faure-Beaulieu). — Soc. médicale des Hôpitaux, 7 juillet 1905.

50. — Anatomie pathologique et pathogénie des ankyloses vertébrales et spécialement de la spondylose rhizomélique. — Communication au Congrès de Médecine de Liége, 1905.

51. — Une forme particulière de rhumatisme chronique sénile (collaboration avec le Prof. Pierre Marie). — Note publiée dans le rapport du Prof. J. Teissier (de Lyon) sur « les formes cliniques du rhumatisme chronique » (Congrès de médecine, Liége, 1905).

52. — Les lésions médullaires des amputés; le rôle de la névrite

ascendante. A propos de la discussion du rapport de M. Sicard sur la « névrite ascendante ». — Congrès des Aliénistes et Neurologistes, Rennes, 1905.

53. — Forme anormale de maladie familiale (hérédo-ataxie cérébelleuse) (collaboration avec le Dr Raoul Labbé). — Soc. de Neurologie, 9 novembre 1905.

54. — Anatomie pathologique et pathogénie de la spondylose rhizomélique (collaboration avec le Prof. Pierre Marie). — *Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, janvier-février 1906.

55. — Le cerveau sénile. — Rapport présenté au Congrès des Aliénistes et Neurologistes de France, Lille, 1906.

56. — La pathogénie des ankyloses et spécialement des ankyloses vertébrales. — Rapport présenté au Congrès de l'Association pour l'avancement des Sciences, Lyon, 1906.

57. — Résumé des données actuelles sur l'histologie de la paralysie générale (collaboration avec le Prof. Joffroy). — *Encéphale*, juin, août, décembre 1907, et avril 1908.

58. — Clinical and anatomical diagnosis of the ankylosing diseases of the spinal column. — *Review of Neurology and Psychiatry*, Edimbourg, janvier et février 1908.

59. — Diagnostic anatomique et clinique des maladies ankylosantes de la colonne vertébrale. — *La Clinique*, 2 et 9 octobre 1908.

60. — Les glandes à sécrétion interne dans les maladies mentales. Lésions des capsules surrénales dans la mélancolie. — Congrès des Aliénistes et Neurologistes, Dijon, 1908.

61. — Les capsules surrénales dans l'anencéphalie. — Congrès des Aliénistes et Neurologistes, Dijon, 1908.

62. — L'importance de la méningite dans la pathogénie des névrites et des atrophies optiques. — Société d'Ophtalmologie, 2 novembre 1909.

63. — Sur un cas de paralysie générale juvénile avec autopsie : paralysie générale juvénile familiale (hérédo-syphilis probable), polynucléose méningée temporaire (collaboration avec le Dr Dupouy). — Soc. de Psychiatrie, 18 novembre 1909.

64. — L'état mental dans la chorée de Huntington (collaboration avec le Dr Vurpas). — Société de Psychiatrie, 1909.

65. — Etude radiographie comparative de quelques affections dystrophiantes des os (maladie de Paget, syphilis osseuse, ostéomalacie, rachitisme) (collaboration avec le Dr G. Legros). — Soc. de Neurologie, 5 novembre 1908, et *Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, janvier-février 1909.

66. — Contribution à l'étude de la pathogénie du rhumatisme chronique déformant. Le réflexe des orteils en extension chez les rhumatisants chroniques. — *Livre Jubilaire* du Prof. J. Teissier, Lyon, 1910, et *Bulletin Médical*, 11 mai 1910.

67. — Hémiplégie d'origine bulbo-médullaire chez un tabétique. — Contribution à l'étude des paralysies du spinal dans le tabes (collaboration avec le Dr G. Boudet). — Soc. de Neurologie, mai 1909, et *Revue Neurologique*, 15 mai 1910.

68. — Ostéopathie traumatique anormale simulant la maladie de Paget (collaboration avec le Dr G. Legros). — Soc. de Neurologie, 14 avril 1910.



MÉMOIRES ET COMMUNICATIONS

RÉSUMÉ ANALYTIQUE

Nos études ont porté surtout sur les maladies du système nerveux et sur les maladies de la nutrition. Parmi ces affections, trois groupes de faits ont été particulièrement l'objet de notre part de travaux multiples et prolongés : les Maladies ankylosantes de la colonne vertébrale, la Cécité dans les maladies nerveuses, le Cerveau sénile ; c'est par le résumé de ces travaux que nous commencerons notre exposé.



Nous grouperons ainsi nos recherches, d'une façon quelque peu arbitraire :

1. Les maladies ankylosantes de la colonne vertébrale ;
2. La cécité dans les maladies du système nerveux ;
3. Le cerveau sénile ;
4. Embryologie, tératologie et pathologie générale du système nerveux ;
5. Atrophies musculaires ;
6. Maladies de la moelle et des méninges ;
7. Maladies du cerveau et maladies mentales ;
8. Maladies de la nutrition ;
9. Affections diverses.

I

LES MALADIES ANKYLOSANTES DE LA COLONNE VERTÉBRALE

1. — **La Spondylose rhizomélique.** — *Revue de Médecine*, août, septembre et octobre 1899.

2. — **Autopsie d'un cas de Spondylose rhizomélique** (en collaboration avec le Prof. Pierre Marie). — *Bull. de la Soc. médicale des Hôpitaux*, 24 février 1899.

3. — **Contribution à l'étude de la Pathologie du rachis. Autopsie d'un cas de Cyphose hérédo-traumatique.** — *Bull. de la Soc. médicale des Hôpitaux*, 22 juillet 1904.

4. — **Anatomie pathologique et pathogénie des Ankyloses vertébrales et spécialement de la Spondylose rhizomélique.** — Communication au Congrès de Médecine de Liége, 1905.

5. — **Anatomie pathologique et pathogénie de la Spondylose rhizomélique** (en collaboration avec le Prof. Pierre Marie). — *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, janvier-février, 1906.

6. — **Pathogénie des Ankyloses et particulièrement des Ankyloses vertébrales.** — Rapport au Congrès de l'avancement des Sciences. Lyon, août 1906.

7. — **Clinical and anatomical diagnosis of the ankylosing diseases of the spinal column.** — *Review of Neurology and Psychiatry*. Edimbourg, janvier et février 1908.

8. — **Diagnostic anatomique et clinique des Maladies ankylosantes de la colonne vertébrale.** — *La Clinique*, 2 et 9 octobre 1908.

Diverses affections ankylosantes de la colonne vertébrale ont été séparées, dans ces dernières années, du rhumatisme vertébral chronique.

En 1898, le Prof. Pierre Marie a décrit, sous le nom de *Spondylose rhizomélique*, une affection caractérisée essentiellement par une ankylose de la colonne vertébrale et des grosses articulations de la racine des membres, les petites articulations demeurant intactes.

D'autre part, en 1893, Bechterew avait décrit, sous le nom de « Rigidité ankylosante de la colonne vertébrale », une affection constituée par l'ankylose exclusive du rachis, affection dont Pierre Marie et Astié ont publié, en 1897, le premier cas en France sous le nom de *Cyphose hérédo-traumatique*.

Aucune de ces affections n'avait été examinée anatomiquement; aussi en ignorait-on absolument la pathogénie.

Dans un certain nombre de publications faites soit avec la collaboration du Prof. Pierre Marie, soit isolément, nous nous sommes attaché à parfaire la symptomatologie et l'étiologie de ces affections et nous en avons établi le premier l'anatomie pathologique et la pathogénie : d'importantes déductions thérapeutiques en ont découlé.

A. — *La Spondylose rhizomélique*.

Un an à peine après la description du Prof. Pierre Marie, nous avions pu réunir 32 ou 33 observations de cette affection dont la plupart étaient éparses dans la littérature sous des noms divers. Nous avons ainsi soupçonné la fréquence relative de cette affection et nos prévisions se sont trouvées justifiées, car les cas se comptent aujourd'hui par centaines et la Spondylose rhizomélique est beaucoup plus fréquente que le rhumatisme vertébral.

Nous avons pu en préciser l'étiologie et la symptomatologie et, d'après les résultats de deux autopsies, en fixer l'anatomie pathologique et la pathogénie.

Étude clinique. — C'est une affection du jeune âge, de l'adolescence ou de la première partie de l'âge adulte, alors que le rhumatisme vertébral est surtout une affection du vieillard.

C'est presque exclusivement une affection du sexe masculin, alors que le rhumatisme chronique s'observe surtout chez la femme. C'est une affection essentiellement infectieuse, alors que le rhumatisme déformant est surtout une affection diathésique; l'infection le plus souvent incriminable est la blennorragie; la tuberculose semble être une cause moins fréquente.

L'ankylose se limite presque toujours à la colonne vertébrale, aux hanches et aux épaules, souvent aussi aux genoux, aux



A B

Spondylose rhizomélique. — A) Type de flexion; B) Type d'extension. — On remarque que chez tous les deux la colonne vertébrale est aussi incurvée; ils diffèrent seulement l'un de l'autre par le degré de flexion des hanches. Chez tous deux, le thorax est aplati, les extrémités sont intactes.

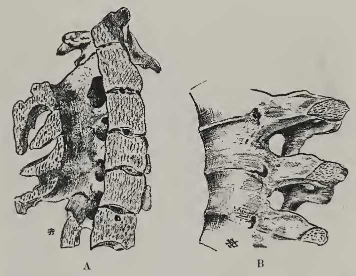
articulations sterno-claviculaires et temporo-maxillaires. Elle laisse très généralement indemnes les petites articulations des extrémités, que le rhumatisme déformant frappe presque toujours en premier lieu.

Elle évolue d'ordinaire en deux périodes : une période d'ankylose inférieure prenant les hanches et la région lombaire, une période d'ankylose supérieure prenant les épaules et la région

cervicale. Dans chacune de ces périodes, les douleurs précèdent l'ankylose.

La colonne vertébrale s'incurve toujours, il y a toujours un degré marqué de cyphose; on peut pourtant distinguer deux variétés, *type de flexion* et *type d'extension*, suivant que les hanches sont plus ou moins fléchies ou étendues.

Le thorax est aplati d'avant en arrière, le bassin est aussi



Spondylose rhizomélique. — A) *Région cervicale* (coupe verticale médiane). — Par suite de l'ossification sur place des ligaments jaunes, ces ligaments forment avec les lames vertébrales une *bande osseuse continue*, tout à fait lisse. Intégrité des disques. Soudure de l'arc antérieur de l'atlas à l'apophyse odontoïde.

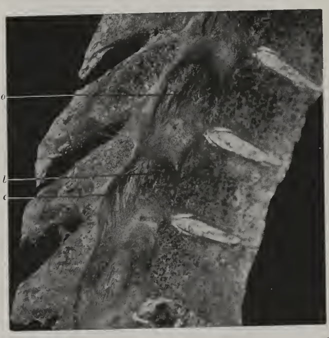
B) *Région dorsale moyenne.* — Ossification des ligaments costo-vertébraux (surtout faisceaux supérieur et inférieur, normalement les plus forts : remarquer la fossette qui les sépare). Ossification des ligaments costo-transversaires.

aplati, il bascule sur la colonne vertébrale, et l'angle sacro-vertébral s'enfonce.

La *radiographie* montre que le bassin a plus ou moins la forme spéciale d'un cœur de carte à jouer; elle peut révéler en même temps, ainsi que M. Béclère a pu s'en assurer sur nos malades, la *régularité de l'ankylose*, qui différencie la Spondylose rhizomélique du rhumatisme déformant; ces constatations radiographiques, qui peuvent être importantes pour le diagnostic, ont été la confirmation de nos examens anatomiques.

Étude anatomique et pathogénique. — Nos recherches anatomiques ont porté sur deux cas suivis d'autopsie, examinés l'un en 1899, l'autre en 1905.

Nous avons constaté que **la lésion anatomique essentielle consiste en une ossification des ligaments** (ligaments jaunes, ligament interépineux, ligaments costo-vertébraux, ligaments périarticulaires), mais cette ossification se fait sur place, *fibre par fibre*, et l'on trouve des fibres ossifiées formant stalactites



Spondylose rhizomélique. — Rachis coupé longitudinalement. — On voit le mode d'ossification des fibres : elles s'ossifient sur place, *une par une*, sans saillie; des fibres ossifiées sont entremêlées avec des fibres encore ligamenteuses; certaines fibres sont encore incomplètement ossifiées, leur portion ossifiée forme stalactite ou stalagmite et se continue directement avec la portion non ossifiée (*a*, *b*, *c*).

ou stalagmites qui se continuent par une portion non ossifiée de la même fibre. Cette ossification se fait sans aucune saillie osseuse exubérante, elle est tout à fait régulière, et l'aspect du rachis est, à première vue, *celui d'un rachis normal*, *mais devenu immobile*; l'aspect est ainsi tout à fait différent de celui du rhumatisme vertébral auquel le professeur Teissier a justement

donné le nom de « rhumatisme vertébral ostéophytique ». Il y a pourtant aussi une certaine hypertrophie des extrémités articulaires et parfois une soudure tardive des surfaces en contact.

En 1899, nous n'avions pu examiner anatomiquement que le rachis, mais déjà nous avions été frappé par le fait que l'on trouve l'ankylose à peu près exclusivement localisée, en dehors du rachis, aux *articulations qui sont pourvues d'un bourrelet ou d'un ménisque* (épaules, hanches, genoux, sterno-claviculaires et



Spondylose rhizomélique. — Coupe d'un hanche complètement ankylosée. On voit que l'interligne articulaire est parfaitement conservé. Ce qui empêchait les mouvements de l'article, c'est l'ossification du bourrelet cotyloïdien, qui rend la cavité plus profonde, et la formation d'un bourrelet osseux néoformé au niveau de l'insertion fémorale des ligaments. On peut remarquer aussi la structure entièrement spongieuse de l'os et son aspect friable et poreux.

temporo-maxillaires); les douleurs ne sont pourtant pas exclusivement localisées aux mêmes articulations, elles sont beaucoup plus généralisées. Nous en avions conclu qu'il s'agissait vraisemblablement d'une affection *localisée aux ligaments et à leurs renforcements naturels*, embryologiquement et histologiquement homologues, *les bourrelets et les ménisques* : seules pourraient ordinairement s'ankyloser les articulations qui sont renforcées par un tel contrefort ossifié.

En 1905, nous avons pu examiner les hanches, et nous avons constaté en effet que, au niveau de l'articulation de la hanche, c'était bien le bourrelet ossifié qui empêchait tout mouvement de locomotion, alors que l'interligne articulaire subsistait encore.

Nous avons pu constater également certaines particularités qui nous ont paru très importantes pour la détermination de la pathogénie de l'affection. C'est ainsi que nous avons remarqué : la prédominance nette des ossifications au niveau de la convexité des courbures; l'enfoncement de la colonne vertébrale dans le bassin donnant à celui-ci presque l'aspect d'un bassin ostéomalacique; le ramollissement et l'amincissement extrêmes de certaines parties osseuses, soit proches des articulations, soit plus ou moins éloignées d'elles, au point que certains os pouvaient se couper au couteau, que d'autres étaient complètement transparents; enfin, la variabilité des déformations avec l'attitude et, en particulier, l'action thérapeutique favorable que l'on pouvait obtenir par la seule influence de la pesanteur.

De toutes ces constatations, nous avons pu conclure que **l'affection consiste primitivement en une ostéopathie, infectieuse ou toxi-infectieuse, à tendance surtout raréfiante**, plus ou moins systématisée, en un ramollissement surtout localisé aux épiphyses ; **les ossifications ligamenteuses et les ankyloses**, qui constituent la Spondylose rhizomélique, ne sont qu'un **phénomène secondaire** ; elles équivalent à un **processus compensateur**, frénateur et jusqu'à un certain point *curateur*, car elles ne sauraient être mieux placées pour limiter les déformations, mais non pas pour les produire.

La consolidation osseuse serait donc un processus de guérison. Il n'y aurait là qu'une application du principe de l'adaptation fonctionnelle dont Julius Wolff avait fait une « loi de transformation des os » et que Holzknecht a appliquée à la pathogénie de l'ossification anormale des tissus conjonctifs.

Dans notre rapport au Congrès de Lyon sur la pathogénie des ankyloses en général et des ankyloses vertébrales en particulier, nous avons montré que cette adaptation fonctionnelle intervient, en dehors du rachis, dans la pathogénie des ankyloses articulaires les plus variées et, au niveau de la colonne vertébrale même, dans la pathogénie des ankyloses non spondylotiques, par exemple

dans les ankyloses qui succèdent au mal de Pott ou à des traumatismes divers ou dans celles qui limitent les scolioses. Quelle qu'en soit l'origine étiologique et la localisation, l'ankylose par adaptation fonctionnelle se trouve disposée de telle sorte qu'elle a pour résultat de *consolider* les articulations et de *limiter le déplacement anormal* des os (incurvation, glissement, etc.).

Étude thérapeutique. — Puisqu'il s'agit, dans la *Spondylose rhizomélique*, non pas d'une hyperossification-maladie, mais d'une hyperossification-processus curateur général, on conçoit pourquoi des échecs ont suivi toutes les tentatives chirurgicales faites jusqu'ici pour supprimer les ankyloses et notamment celle de la hanche. A la suite des résections des têtes articulaires, la récidive n'a jamais tardé ; il s'est fait des néo-ossifications, même à travers des muscles que l'on avait interposés entre les surfaces articulaires. Ces échecs paraissent bien en faveur de notre théorie de l'ankylose par adaptation fonctionnelle, de l'ankylose processus curateur naturel. Pour s'attaquer aux articulations avec quelques chances de succès, il faudrait être sûr que la « période ostéomalacique » est passée ; or, nous n'avons encore aucun critérium qui nous permette de l'affirmer.

En revanche, l'utilisation de la *pesanteur*, par exemple en laissant pendre la tête sans coussin d'une façon continue ou en appliquant sur la tête une traction continue par l'intermédiaire d'une mentonnière, a produit dans plusieurs cas des résultats remarquables.

Enfin, les médicaments qui, comme le salol, donnent des résultats dans les rhumatismes infectieux, sont particulièrement applicables à la thérapeutique de la Spondylose ; et surtout, dans le cas très fréquent où la blennorragie est la cause initiale de l'affection, des lavages répétés de la vessie nous ont paru être l'un des meilleurs adjuvants thérapeutiques, sinon pour faire rétrocéder le processus, du moins pour le limiter.

B. — *La Cyphose hérédo-traumatique.*

Cette affection ankylosante du rachis présente des allures cliniques et des lésions anatomiques tout à fait spéciales.

Cliniquement, elle se manifeste ainsi : à la suite d'un trauma-

tisme portant sur la région dorsale, surviennent des douleurs rachidiennes et une voussure brusque ou rapide dans les jours qui suivent; puis une amélioration se produit; au bout de quelques mois, nouvelle période de douleurs avec cyphose et gibbosité très prononcée, progressivement croissante et définitive. Cette déformation survient surtout chez des sujets dans les antécédents familiaux et généralement personnels desquels on trouve une tendance à la cyphose.



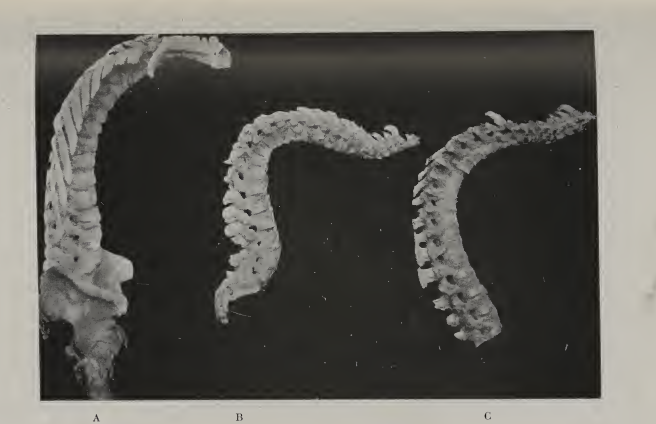
Cyphose hérédo-traumatique. — Remarquer la gibbosité énorme, bien limitée à la région dorsale, et comparer l'élargissement antéro-postérieur du thorax avec l'aplatissement thoracique de la spondylose.

Des hypothèses très diverses avaient été émises pour expliquer cette singulière évolution (troubles trophiques, hématome traumatique avec ramollissement vertébral, etc.). Une autopsie nous en a donné l'explication réelle.

La *lésion capitale* était une large bande osseuse moniliforme remplaçant sur une partie de sa largeur le *grand ligament vertébral commun antérieur* et occupant exclusivement le fond de la concavité rachidienne. Il y avait en plus quelques nodules osseux pisiformes dans la cavité rachidienne au niveau de quelques ligaments jaunes.

Il s'agissait donc non pas d'une maladie ankylosante générale de la colonne vertébrale, mais d'une affection locale, et sa *pathogénie* s'expliquait facilement.

Cette cyphose ne se produit, en effet, que dans deux conditions : ou bien à la suite de la chute du sujet sur le dos, ou bien à la suite de la chute d'un corps pesant sur le dos du sujet; dans ces deux conditions, la convexité normale de la région dorsale se trouve violemment redressée, et cela surtout si cette convexité était déjà anormalement exagérée par suite d'un certain degré de cyphose antérieure. Par ce redressement brusque, un certain nombre de ligaments se trouvent rompus ou brutalement décollés, et parmi eux surtout le grand ligament vertébral antérieur; c'est une « entorse » de la colonne vertébrale. La conséquenc



Une colonne de *cyphose hérédo-traumatique* (B) entre deux colonnes de *spondylose rhizomélique* (A et C). — Dans la spondylose, il y a une courbure douce de la totalité du rachis, sans aucune prolifération ostéophytique. Dans la cyphose, il y a une courbure brusque, angulaire, mais limitée à la région dorsale moyenne; dans la concavité de la courbure, on voit l'ossification du ligament vertébral commun antérieur.

en est la constitution rapide d'une cyphose, due sans doute en partie à une certaine contracture des muscles périrachidiens; mais cette cyphose est modérée, non irréductible, et tout à fait susceptible d'amélioration dans les semaines qui suivent. Puis



Cyphose hérédo-traumatique. — Sommet de la gibbosité, coupe verticale médiane — Remarquer l'inflexion angulaire, l'ossification du ligament vertébral commun antérieur au niveau de la concavité (*a*), la nodosité osseuse qui part d'un ligament jaune et pénètre dans le canal rachidien (*b*).

le grand ligament antérieur, ayant ou non entraîné des parcelles de périoste ou de cartilage, s'ossifie, et c'est cette ossification secondaire qui, se produisant dans une région concave, en

augmente progressivement la concavité et détermine lentement dans une seconde période une gibbosité de plus en plus prononcée, mais irréductible cette fois.

A l'inverse de ce qui se produit dans la spondylose rhizomélique, **c'est donc l'ossification qui détermine la courbure et non pas qui la limite.** De plus, d'autres parcelles ligamenteuses déchirées, par exemple au niveau des ligaments jaunes, auront pu déterminer quelque néoformation osseuse exubérante dans le canal vertébral ou dans les trous intervertébraux, et il en pourra résulter des douleurs névralgiques intenses ou même des troubles paraplégiques.

Des *notions thérapeutiques* intéressantes résultent de la connaissance de cette pathogénie : c'est, d'une part, la nécessité du redressement continu très précoce, du décubitus dorsal ou surtout du corset plâtré, si, quelques semaines ou quelques mois après un traumatisme rachidien, on voit se produire une gibbosité progressive; c'est, d'autre part, la possibilité d'intervenir chirurgicalement en cas d'accidents de compression, sensitifs ou moteurs, par l'extirpation de nodules osseux intrarachidiens néoformés, situés le plus souvent au niveau des ligaments jaunes.

On voit donc que, aussi bien par l'anatomie pathologique et la pathogénie que par la clinique, la spondylose rhizomélique et la cyphose hérédo-traumatique sont deux affections absolument dissemblables et tout à fait différentes des autres maladies ankylosantes de la colonne vertébrale, le rhumatisme chronique vertébral en particulier. Chacune de ces affections comporte un traitement tout à fait spécial, et c'est pourquoi il était particulièrement utile d'apprendre à les distinguer.

II

LA CÉCITÉ
DANS LES MALADIES DU SYSTÈME NERVEUX

Nombre d'auteurs avaient remarqué, depuis Duchenne de Boulogne lui-même, à qui l'on doit la première description du tabes, que cette affection évolue avec une extrême lenteur quand elle s'accompagne de cécité.

D'autres auteurs considéraient que, non seulement le tabes avec cécité reste pendant très longtemps bénin, mais que cette bénignité est très souvent définitive.

Comme la cécité est souvent l'un des symptômes tout à fait initiaux du tabes, Charcot avait même déclaré, dans une phrase restée classique, que « le monstre est satisfait quand il a aveuglé sa victime ». Cette comparaison ne nous a pas paru valoir une explication, et nous avons cherché, d'une part, si, en réalité, le tabes avec cécité était si constamment bénin, et, d'autre part, quelle pouvait être la raison de cette bénignité, absolue ou relative. Dans ce double but, nous nous sommes attaché d'abord à l'étude clinique des cas de tabes avec cécité; nous en avons ensuite entrepris l'étude anatomique. Nous avons ainsi pu élucider certains points de l'étude clinique, anatomique et pathogénique de la cécité tabétique.

Nous avons eu l'occasion aussi de fixer certains détails anatomo-cliniques concernant la cécité dans diverses autres maladies du système nerveux (paralysie générale, méningites, etc.).

A. — *Etudes cliniques.*

1. — **Cécité et Tabes. Étude clinique.** — *Thèse* de Paris, février 1904.

2. — **Évolution de l'Amaurose tabétique** (en collaboration avec le prof. Pierre Marie). — Soc. de Neurologie, 4 février 1904.

3. — **Le « Tabes-Cécité ». Clinique et anatomie.** — *Gazette des Hôpitaux*, 30 juillet 1904.

La plupart des tabétiques aveugles ont une maladie extrêmement fruste, ce sont des tabétiques qui ont un aspect floride et qui, pour la plupart, n'ont que des signes tout à fait atténués de tabes, mais qui présentent l'abolition du réflexe rotulien. Il nous a même semblé qu'il existait des aveugles présentant exactement les mêmes caractères étiologiques et cliniques *sans signe de Westphal*; mais rien ne permettait dans ce cas de les dire tabétiques, et c'est pourquoi on ne considérait comme des cas de cécité tabétique que des malades dont le réflexe rotulien était aboli. Ces tabétiques florides méritent d'être appelés des « tabétisants » (Pierre Marie).

Mais tous les tabétiques aveugles ne présentent pas cette atténuation symptomatique; certains sont véritablement de grands tabétiques : ils ont des douleurs fulgurantes, des incoordinations, des troubles sensitifs objectifs qui caractérisent les grands tabétiques. *Il n'est donc pas vrai que la cécité empêche toujours l'évolution du tabes.* Cela semble pourtant vrai dans la majorité des faits, et nous avons dès lors recherché quelle en était la raison.

Nous avons pu pour cela disposer, grâce à l'obligeance du Prof. Pierre Marie, de l'observation de 45 *tabétiques aveugles*, vivants ou décédés à l'hospice de Bicêtre.

Nous avons cherché : d'une part, quels sont les *caractères de l'amaurose qui accompagne les signes plus ou moins nets du tabes*; d'autre part, quels sont les *signes particuliers du tabes qui s'accompagne d'amaurose.*

a) Caractères de l'amaurose dite tabétique. — Les manifestations du début et de l'évolution de l'amaurose tabétique avaient

été définis par Galezowski, par Charcot, par le professeur Fournier.

D'après ces observateurs, le **début** serait marqué, en dehors de la diminution de l'acuité visuelle, par deux symptômes importants : un rétrécissement spécial du champ visuel et une dyschromatopsie spéciale. Mais les divergences commençaient entre les auteurs quand il s'agissait de spécifier en quoi consistaient les particularités, soit du rétrécissement du champ visuel, soit de la dyschromatopsie. Nos recherches nous ont montré qu'en réalité *l'un et l'autre de ces caractères font presque toujours défaut* et que, quand ils existent, ils sont absolument variables : *seule la diminution de l'acuité visuelle est cliniquement le signe du début de l'atrophie optique du tabes.* Ce début ne diffère en rien de celui des amauroses de cause quelconque.

Quant à l'**évolution** de l'amaurose tabétique, elle présenterait, d'après Galezowski et Fournier, deux particularités importantes : le début mono-oculaire, la marche lente, continue et graduellement progressive.

D'après nos recherches, le début mono-oculaire est, en effet, presque constant, mais l'intervalle qui sépare l'atteinte du premier œil et celle du second est très variable : le plus souvent, il ne dépasse pas quelques mois et parfois quelques semaines.

Quant à la marche de l'amaurose, elle n'est jamais soudaine, et les « attaques amaurotiques » ne sont jamais que passagères; mais, d'une façon générale, elle n'est pas « lente, continue et graduellement progressive », évoluant en moyenne en trois ans, mais pouvant évoluer entre quelques mois et dix, quinze, vingt ans. L'erreur vient surtout de ce que les auteurs ne se sont pas occupés jusqu'ici des divergences individuelles dans l'appréciation par les malades de leur cécité : or, les uns se trouvent complètement aveugles, alors qu'ils voient encore non seulement les lumières, mais même les objets, à partir du moment où ils n'en distinguent plus les contours ou même les couleurs; d'autres, au contraire, prétendent voir encore alors qu'ils distinguent à peine le jour de la nuit et ne savent plus où se trouvent les lumières les plus intenses; l'intelligence joue dans cette appréciation un rôle considérable, et « la même vision, comme le dit le Prof. Truc, fera un clairvoyant d'un sujet intelligent ou fortuné et un aveugle d'un indigent ou faible d'esprit ».

En réalité, l'amaurose tabétique nous a paru évoluer presque toujours suivant *deux périodes successives* : *la première*, *d'évolution relativement aiguë*, durant parfois deux ou trois mois, généralement cinq, six mois, un an, au maximum deux ou trois ans, pendant laquelle le malade perd graduellement *toute vision distincte*, toute notion de la couleur et de la forme des objets; *la seconde*, *d'évolution essentiellement chronique*, durant au minimum trois ou quatre ans, et généralement beaucoup plus, cinq, dix, vingt ans, plus même, pendant laquelle le malade conserve l'*état demi-voyant*, c'est-à-dire distingue le jour de la nuit, sait où sont les fenêtres, souvent où sont les becs de gaz, parfois se rend compte si le temps est sombre ou ensoleillé.

Cette évolution si remarquable de l'amaurose tabétique est facilement expliquée par l'étude anatomique et par le fait qu'il suffit de la persistance d'un très petit nombre de fibres sur une région quelconque de la rétine pour conserver les perceptions lumineuses, alors que le petit faisceau maculaire seul est nécessaire pour donner la vision distincte.

Cette évolution est utile à bien connaître, car elle nous explique comment un même médicament, comme le mercure, a paru donner parfois des résultats très favorables et d'autres fois des résultats défavorables; il faudra se préoccuper dorénavant de la période évolutive de l'affection pour éviter d'attribuer à une médication soit une atténuation, soit une aggravation, qui serait le fait de la marche normale de la maladie.

L'**examen ophtalmoscopique** ne montre pas toujours une « papille tabétique » blanche, crayeuse, comme nacrée, sans changement de forme ni de dimensions, à contour très accentué établissant entre elle et le tissu voisin une ligne de démarcation brutale. En réalité, au début de bien des atrophies tabétiques, on observe soit à l'image renversée, soit à l'image droite, des irrégularités du rebord papillaire, des effilochures, des petits dépôts pigmentaires, qui paraissent être le résidu d'un processus inflammatoire antérieur ou d'une névrite plus ou moins accentuée.

b) Caractères du tabes amaurotique. — Les caractères spéciaux de la plupart des cas de tabes qui s'accompagnent de cécité sont :

1° *La faible fréquence et la faible intensité des symptômes ordinaires d'origine spinale* (nous résumons plus loin quelle nous a paru être l'influence de la cécité sur les troubles spinaux du tabes);

2° *La relative fréquence et parfois l'intensité de multiples symptômes d'origine encéphalique.* Ces symptômes encéphaliques, diversement associés, sont les suivants : petitesse fréquente et parfois extrême des pupilles contrastant avec l'atrophie papillaire, irrégularité et surtout inégalité presque constante des pupilles, paralysies oculo-motrices plus ou moins passagères, diminution plus ou moins notable de l'ouïe, douleurs violentes frontales, orbitaires et parfois occipitales, survenant dans plus de la moitié des cas dans la première période de l'amaurose et disparaissant une fois la période aiguë terminée; troubles mentaux fréquents allant de la simple excitation mentale avec défaut de suite, de logique, de systématisation, au délire hallucinatoire, surtout lypémaniaque, hypocondriaque et persécuté, le plus caractérisé.

Ce double caractère du « tabes amaurotique » fait que véritablement *cette affection est presque aussi proche de la paralysie générale que du tabes dorsal vulgaire.* Seul, la plupart du temps, le signe de Westphal permet de faire le diagnostic de tabes, mais, comme nous l'avons dit, le signe de Westphal lui-même peut faire défaut, et c'est presque par définition que l'on n'a admis dans le cadre du tabes avec cécité que les cas d'amaurose avec abolition du réflexe rotulien. D'ailleurs, on peut observer aussi le signe de Westphal dans la paralysie générale, sans que pour cela on considère forcément les paralytiques comme des tabétiques. Il nous semble qu'il en doit être de même pour les amaurotiques, et c'est presque par un abus de langage qu'on a considéré l'amaurotique syphilitique tertiaire, avec ou parfois sans signe de Westphal, comme un tabétique.

En réalité, **paralysie générale, tabes dorsal et amaurose des tabétisants constituent trois entités cliniques** *qui peuvent ou non s'associer,* mais qui évoluent comme *trois* localisations distinctes d'un processus morbide sur le système nerveux central : l'étude anatomique nous a paru confirmer cette déduction clinique.

4. — **De l'influence de la Cécité sur les troubles spinaux, sensitifs et moteurs, du Tabes** (en collaboration avec le Prof. Pierre Marie). — Soc. de Neurologie, 4 avril 1904.

L'amaurose dite tabétique s'accompagne en général d'un très petit nombre de symptômes spinaux du tabes, mais nous avons dit qu'il n'en est pas toujours ainsi. Nous avons recherché chez 45 tabétiques aveugles : 1° quand la cécité était survenue par rapport aux troubles spinaux; 2° quelle action elle avait exercée sur ces troubles spinaux.

Dans la plupart des cas, *la cécité a précédé* tout symptôme spinal du tabes; elle n'a pas empêché un certain nombre de nos malades d'avoir ultérieurement soit des douleurs fulgurantes, soit des signes d'incoordination. La cécité n'exerce donc *aucune action empêchante* vis-à-vis des troubles spinaux, sensitifs et moteurs; elle n' « arrête » pas le tabes.

De plus, quand *la cécité survient tardivement*, elle n'exerce sur les troubles spinaux déjà développés *aucune action atténuante*, contrairement à ce qu'avaient prétendu Bénédikt, Dejerine et J. Martin, Bouchaud, Ingelrans, etc. Dans nos cas, les douleurs fulgurantes n'ont pas cédé plus tôt qu'elles ne cèdent en général dans les tabes vulgaires : elles ont presque toujours persisté de très nombreuses années. Les symptômes d'incoordination n'ont jamais rétrocédé, en dehors de faits exceptionnels de poussées d'incoordination passagère, comme on peut en observer dans tous les autres tabes. Enfin, nous n'avons jamais observé le retour d'un réflexe rotulien antérieurement disparu.

L'amaurose et les symptômes spinaux du tabes nous ont paru évoluer séparément, comme deux localisations distinctes d'un même processus **sans influence l'une sur l'autre** : la localisation optique et la localisation spinale peuvent s'associer ou rester isolées, de la même façon que le tabes et la paralysie générale peuvent s'associer ou rester isolés.

5. — **Relations cliniques de la Cécité avec la Paralysie générale et le Tabes.** — Communication au Congrès des Aliénistes et Neurologistes, Pau, 1904, et *Journal de Neurologie*, Bruxelles, février 1905.

Les auteurs diffèrent sur l'appréciation de la fréquence des

troubles visuels dans la *paralysie générale*. A la suite de l'examen de leurs observations, nous nous sommes convaincu que ces divergences tenaient surtout à ce que les uns s'étaient occupés essentiellement de la cécité plus ou moins complète, les autres, des petits troubles visuels ou même des lésions rétiniennes uniquement constatables à l'ophtalmoscope.

En fait, leurs observations concordent assez bien sur les trois points suivants, dont nos recherches personnelles ont été confirmatives :

1° La cécité est rare dans la paralysie générale confirmée ;

2° Les altérations légères de l'appareil visuel ne sont pas rares à toute période de la maladie ;

3° La cécité est assez souvent un phénomène prémonitoire, initial ou précoce.

Or, dans le *tabes*, il n'en est pas autrement, et nous avons pu constater que :

1° La cécité survient rarement lorsque le tabes est confirmé, arrivé à sa période d'état ;

2° Des troubles modérés divers de l'appareil visuel ne sont pas rares à toute période de son évolution ;

3° L'amaurose survient fréquemment plus ou moins longtemps avant le développement des signes ordinaires de la maladie.

La paralysie générale se comporte donc vis-à-vis de la cécité exactement comme le tabes.

De plus, des troubles mentaux divers plus ou moins nettement caractérisés, parfois de véritables délires, surtout lypémaniaques, hypocondriaques et de persécution, s'observent dans le tabes amaurotique et rapprochent encore cette affection de la paralysie générale ; de sorte que, dans bien des cas, à notre sens, on pourrait aussi bien qualifier l'amaurose, dite tabétique, « paralysie générale avec cécité » que « tabes avec cécité ».

Cette opinion se trouve confirmée par les travaux récents de Mott et de Cassirer.

En somme, **la cécité affecte avec la paralysie générale le même rapport qu'avec le tabes** ; *elle les complique rarement* l'un et l'autre, mais *elle les précède assez souvent* l'un et l'autre, ou, plus exactement, *elle s'accompagne ordinairement de petits symptômes de l'une et de l'autre maladie*, qui parfois pourront, l'une ou l'autre,

ou toutes deux, se développer et se manifester par leurs grands symptômes. La cécité se comporte comme une localisation spéciale au niveau des voies optiques d'un processus dont le tabes est la localisation spinale, et la paralysie générale, la localisation cérébro-corticale.

La cécité affecte avec chacune de ces deux maladies les mêmes rapports qu'elles affectent entre elles. La paralysie générale comme la cécité n'est pas rare dans le tabes, mais, comme la cécité aussi, quand elle doit survenir, elle survient *dès le début et très rarement tardivement: un ataxique n'a pas plus de chances de devenir fou que de devenir aveugle.* En revanche, les troubles mentaux paralytiques une fois développés chez un sujet qui présente des signes de tabes, le tabes reste en général pendant fort longtemps stationnaire à la période préataxique, comme si le sujet était aveugle : *le tabes semble « arrêté » par les troubles mentaux paralytiques comme par la cécité.*

Dans le système nerveux central comme dans le reste de l'organisme, une affection quelconque, la syphilis comme les autres, n'a jamais tendance à attaquer uniformément ni les différents organes, ni les différentes portions d'un même organe. C'est une loi de pathologie générale qui est applicable aux trois localisations principales de la syphilis sur le système nerveux central.

B. — *Études anatomiques.*

6. — **Cécité et Tabes. Étude anatomique.** — Mémoire remis au Concours des prix de l'Internat, 1904. (En partie inédit.)

7. — **Étude de la Rétine dans le Tabes amaurotique.** — *Bull. de la Soc. de Neurologie*, 2 juin 1904, et *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, juillet-août 1904.

8. — **Étude du Nerf optique dans le Tabes amaurotique.** — *Bull. de la Soc. de Neurologie*, 2 juin 1904, et *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, septembre-octobre 1904.

9. — **Présentation de coupes d'yeux et de nerfs optiques de tabétiques amaurotiques.** — *Bull. de la Soc. Anatomique*, juin 1904.

Une des questions les plus controversées de l'anatomie pathologique du système nerveux est celle de l'*origine de la cécité tabétique*. La lésion primitive siège-t-elle dans les cellules ganglionnaires de la rétine, dans les fibres du nerf optique ou dans l'ensemble du neurone? Si la lésion siège dans le nerf, s'agit-il d'une névrite interstitielle ou d'une névrite parenchymateuse? Dans un cas ou dans l'autre, sont-ce les parties périphériques ou les parties axiales du nerf qui sont d'abord touchées? Les réponses les plus diverses ont été faites à ces questions.

Pour arriver à une solution, nous avons utilisé le très riche matériel du service du Prof. Pierre Marie, à Bicêtre.

Nos recherches anatomiques ont porté sur les *voies optiques de 84 sujets*. Nous avons coupé les nerfs optiques de tous ces sujets, dont 24 étaient tabétiques plus ou moins complètement aveugles, 3 paralytiques généraux aveugles, 9 aveugles par causes diverses, 16 tabétiques et 18 paralytiques non aveugles, 6 syphilitiques et 9 sujets normaux ou atteints d'affections nerveuses variées, mais non aveugles. Nous avons coupé les rétines de 11 tabétiques amaurotiques, le cerveau jusqu'aux corps genouillés de 23 d'entre eux.

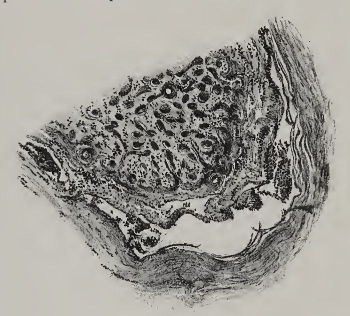
a) Rétine. — Au niveau de la rétine, nous avons constaté, *dans tous les cas, un nombre encore assez grand de cellules ganglionnaires*, bien que, dans quatre au moins de ces cas, il n'y ait plus eu dans le nerf correspondant *aucune fibre nerveuse* : or, c'est dans la couche des cellules multipolaires ou ganglionnaires que nombre d'auteurs (Popoff, Moxter, von Grosz, Michel) localisent l'origine de l'atrophie tabétique. Les lésions de la couche des cellules ganglionnaires et celles des autres couches de la rétine n'étaient pas plus prononcées que celles qui se produisent à la suite d'une lésion quelconque du nerf optique. Nous en avons conclu que l'**atrophie optique tabétique ne commence pas par la rétine**.

b) Nerfs optiques.. — L'examen des nerfs optiques nous a montré des lésions nettes dans les gaines et dans les nerfs eux-mêmes.

Les *gaines arachnoïdiennes et pie-mériennes* présentaient dans presque tous les cas un épaississement très marqué, une

méningite analogue à la méningite spinale postérieure des tabétiques; au microscope, elles étaient abondamment infiltrées de lymphocytes.

Les *nerfs eux-mêmes* avaient entre eux une énorme *disproportion de volume*, même parmi ceux qui étaient également privés de toute fibre. Les nerfs restés d'un volume normal offraient une grosse hypertrophie des travées conjonctivo-névrogliques, qui occupaient en bonne partie la place des faisceaux nerveux plus

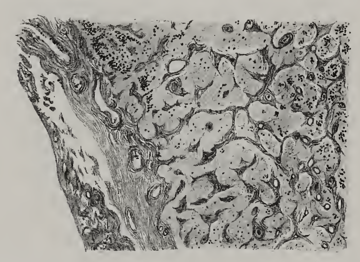


Atrophie tabétique complète du nerf optique : type « nodulaire » ordinaire. — Coloration à l'hématoxyline-éosine. — On voit des *nodules fibreux* très nombreux disséminés sur un fond parsemé de noyaux. Les nodules fibreux sont presque tous pleins, quelques-uns sont perforés d'une lumière perméable ou occupée par un ou deux globules rouges; on voit ainsi qu'il s'agit de vaisseaux plus ou moins complètement obturés. Les noyaux du fond sont probablement névrogliques, il n'y a presque plus de fibres nerveuses. La méninge est abondamment infiltrée de *lymphocytes* très nombreux entre l'arachnoïde et la pie-mère et dans l'épaisseur de la pie-mère.

ou moins complètement disparus. Les nerfs très diminués de volume, de beaucoup les plus nombreux, présentaient un semis de nodules fibreux très abondants disséminés sur un fond uniforme parsemé de cellules névrogliques. Nous avons appelé « type trabéculaire » et « type nodulaire » ces deux aspects très différents.

L'examen de nerfs incomplètement sclérosés montrait que ces nodules fibreux représentaient autant de *vaisseaux sclérosés et obturés*; comme ils étaient beaucoup plus nombreux que ne sont les vaisseaux à l'état normal, nous en avons conclu qu'il y avait une *première phase inflammatoire, de néoformation vasculaire* et parfois conjonctivo-névroglique, phase à laquelle succédait celle de l'oblitération vasculaire.

Sur ces nerfs incomplètement sclérosés, on pouvait voir se faire graduellement et simultanément, dans les mêmes points : d'une part, l'oblitération vasculaire; d'autre part, l'atrophie constante



Nerf optique d'un tabétique en voie d'atrophie (période d'irritation; phosphènes, troubles mentaux, suicide). — Coloration par la méthode de Weigert. — On voit nettement dans cette portion du nerf les phases successives de l'évolution de la sclérose. *A droite*, il existe encore de nombreuses fibres nerveuses; à ce niveau, les vaisseaux sont nombreux et encore largement perméables; des travées conjonctives joignent ces vaisseaux. *A gauche et en bas*, les fibres sont moins nombreuses; à ce niveau, les travées conjonctives ont en partie disparu et les vaisseaux ne laissent plus voir sur la coupe qu'un seul globule rouge. *A gauche et au milieu* enfin, il n'y a presque plus de fibres nerveuses; à ce niveau, les travées intervasculaires ont presque complèment disparu, les vaisseaux sont complètement obturés et ne forment plus que des nodules fibreux isolés.

des fibres nerveuses et l'atrophie inconstante des travées interstitielles.

Le processus initial de la sclérose consiste donc en une lésion vasculaire oblitérante avec atrophie secondaire des éléments nobles

et souvent des éléments interstitiels : l'**origine de l'atrophie optique tabétique est une névrite interstitielle d'origine vasculaire**.

Or, le processus syphilitique tertiaire essentiel est dans tous les organes une péri- et une endo-phlébite et surtout une péri- et une endartérite oblitérantes. Le processus de l'atrophie optique est absolument de même nature ; c'est donc avant tout, à notre sens, une **cirrhose syphilitique tertiaire** analogue à la cirrhose syphilitique de tous les organes, cirrhose qui succède à une période d'irritation et de néoformation vasculaire.

Dans la plupart des cas, le début de ce processus était surtout marqué *à la périphérie du nerf*, immédiatement au-dessous de la méninge; la méningite avait donc une influence importante sur l'atrophie optique, mais cette importance tenait uniquement à l'abondance du riche réseau vasculaire pie-mérien, car on pouvait voir parfois aussi des portions du nerf sclérosées autour d'un vaisseau central, loin de la gaine méningée : la méningite était d'origine vasculaire comme la névrite.

L'évolution *anatomique* en deux temps le : premier, d'irritation avec néoformation vasculaire; le second, de sclérose avec oblitération vasculaire progressive et disparition complète des fibres nerveuses, répondait à *l'évolution clinique en deux temps* que nous avions constatée dans l'évolution de l'amaurose elle-même et des différents symptômes encéphaliques qui l'accompagnent.

A la première phase, irritative, d'inflammation et de néoformation vasculaire, répond la période d'évolution aiguë, durant de quelques mois à deux ou trois ans au plus, généralement accompagnée de céphalées frontales et de signes d'irritation du nerf optique, de phosphènes, qui peuvent être le point de départ de troubles mentaux, pendant laquelle le malade perd toute vision distincte. A la deuxième phase, d'oblitération vasculaire et d'atrophie nerveuse, répond la période d'évolution essentiellement chronique, durant au moins trois ans et souvent dix, vingt, trente ans et plus, pendant laquelle, les phénomènes aigus ayant disparu, le malade conserve des sensations lumineuses sans aucune notion de la forme et de la couleur des objets.

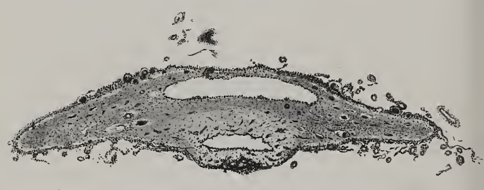
c) Chiasma. — Dans le chiasma, les lésions sont de même nature que dans les nerfs, mais souvent moins apparentes à cause

de la structure normale plus serrée et moins vasculaire du chiasma.

d) Bandelettes optiques. — Dans les bandelettes optiques, nous n'avons constaté qu'une disparition des fibres sans néoformation interstitielle et sans sclérose vasculaire, c'est-à-dire une simple atrophie, une dégénérescence dont le point de départ devait être plus haut, une *dégénérescence secondaire*.

La lésion initiale de l'amaurose tabétique ne siège donc pas dans les bandelettes.

e) Cerveau. — Au niveau de toute la corticalité cérébrale, mais tout particulièrement à la base, nous avons parfois observé



Chiasma dans un cas de tabes avec cécité récente. — Coupe frontale. Coloration à l'hématoxyline-éosine. — Remarquer la *méningite* extrêmement intense sur tout le pourtour; des amas lymphocytaires forment à la partie inférieure de la tige pituitaire, autour d'un paquet vasculaire, un nodule visible à l'œil nu.

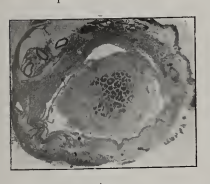
une *méningite diffuse* absolument analogue à celle de la paralysie générale ; et, dans certains cas, l'infiltration des gaines périvasculaires et les lésions des cellules pyramidales, la prolifération névroglique, les granulations corticales et épendymaires pouvaient être observées, complètement *semblables à celles de la paralysie générale*.

f) Moelle. — Les lésions de la moelle étaient très minimes dans la plupart des cas, quelquefois intenses, mais ne différaient en rien ni de celles du tabes vulgaire, ni de celles d'un certain nombre de paralysies générales que l'on a dites, à tort ou à raison, « tabétiformes ».

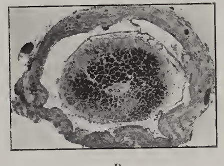
10. — **L'importance de la Méningite dans la pathogénie des névrites et des atrophies optiques.** — Soc. d'Ophtalmologie, 2 novembre 1909.

Chez un sujet mort de méningite tuberculeuse, nous avons trouvé les gaines méningées des nerfs optiques abondamment infiltrées de lymphocytes, comme le reste de la méninge. Or, dans ce cas, nous avons pu surprendre, pour ainsi dire, le début d'une atrophie optique. Dans la couche toute périphérique du nerf, sous la méninge, il y avait des zones d'atrophie partielle, zones où les fibres nerveuses avaient disparu et étaient remplacées par par une prolifération conjonctive.

L'aspect du nerf était le même que celui que nous avions



A



B

A. *Nerf d'un tabétique avec amblyopie*, mais sans cécité complète. — Toute la périphérie du nerf est sclérosée, les fibres nerveuses ont disparu, les vaisseaux, très nombreux, sont complètement obturés et forment des nodules isolés. Tout le centre a, au contraire, conservé ses fibres nerveuses, son aspect normal et sa fasciculation. La méninge est remplie de lymphocytes.

B. *Nerf d'un tabétique avec cécité presque complète.* — Dans ce nerf, deux portions sont sclérosées : 1° une mince bande qui occupe toute la périphérie, sous la méninge ; 2° un étroit quadrant qui joint la périphérie aux vaisseaux centraux et qui semble répondre au trajet que suivent ces vaisseaux pour sortir du nerf (en passant de la portion vasculaire à la portion avasculaire). Ce quadrant répond sans doute au faisceau maculaire, car, malgré l'abondance des fibres conservées, le malade avait perdu toute vision distincte.

observé chez des tabétiques non aveugles. Dans l'un et l'autre cas, il y avait une mince zone périphérique, annulaire, de sclérose. Dans l'un et l'autre cas, sans doute, si la maladie s'était prolongée, il y aurait eu une atrophie optique.

L'atrophie optique est fréquente dans le tabes, parce que

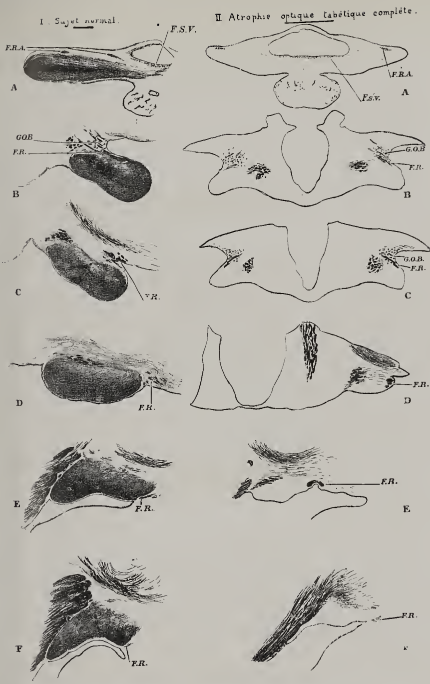
l'affection évolue très lentement; elle est rare dans les méningites, parce que l'affection évolue en général rapidement : il y a cependant des cas où une méningite s'est terminée par une atrophie optique, tel le cas de méningite cérébro-spinale récemment présenté par MM. Terrien et Bourdier.

Dans tous ces cas, *la méningite joue un rôle prépondérant dans la pathogénie de la névrite et de l'atrophie optique*. Il y a cependant une différence entre les atrophies des méningites et celles du tabes : c'est que, dans ce dernier cas, la méningite n'est pas primitive, la lésion vasculaire et périvasculaire en est le point de départ; aussi observe-t-on parfois dans le tabes, en plus des lésions sous-méningées, des lésions de sclérose distantes de la méninge, autour d'un vaisseau central isolé.

11. — **Persistance d'un faisceau intact dans les bandelettes optiques après atrophie complète des nerfs : le « Faisceau résiduaire de la bandelette ». — Le ganglion optique basal et ses connexions** (en collaboration avec le Prof. Pierre Marie). — Soc. de Neurologie, 11 mai 1905, et *Revue Neurologique*, 30 mai 1905.

Au cours de nos recherches sur la cécité tabétique, nous avons pu nous convaincre que, contrairement à l'opinion admise jusqu'ici, notamment dans l'Anatomie des centres nerveux du Prof. et de Mme Dejerine, **l'atrophie complète des deux nerfs optiques n'entraîne pas une atrophie complète des bandelettes.** Dans 9 cas de tabes ou de sclérose combinée avec atrophie complète des nerfs optiques (depuis lors, dans de nombreux autres cas), nous avons vu qu'**il subsiste dans la bandelette un petit faisceau de fibres intactes** : nous l'avons dénommé « *faisceau résiduaire* ».

Ce faisceau a une situation fixe : il occupe la partie supérieure du bord externe de la bandelette, alors que la commissure de Gudden, discutée chez l'homme, en occupe chez le lapin la partie interne; il ne peut donc se confondre avec cette commissure. Il est toujours très net, mais son volume est variable. Ses fibres sont plus fines et moins colorables que les grosses fibres de la commissure de Meynert, dont il se distingue facilement. Quand on a appris à connaître sa situation sur des voies optiques atro-



Coupes frontales des bandelettes optiques depuis le chiasma jusqu'au voisinage des corps genouillés.

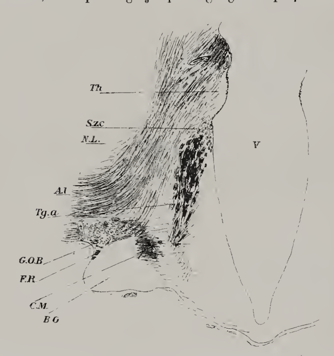
Ces coupes ont été faites à peu près à la même hauteur chez deux sujets : l'un normal I (série de gauche), l'autre atteint d'atrophie tabétique complète des deux nerfs optiques II (série de droite).

F.R., faisceau résiduaire de la bandelette optique. — F.R.A., faisceau résiduaire antérieur ou faisceau résiduaire du chiasma. — G.O.B., ganglion optique basal. — F.S.V., fibres sous-ventriculaires.

phiées, on peut le retrouver sur les bandelettes des sujets *normaux*, car il est séparé des fibres visuelles par une mince bande de tissu interstitiel.

En arrière, le faisceau résiduaire se termine progressivement dans le paquet de fibres qui bordent la partie inférieure du noyau lenticulaire, à 5 ou 6 millimètres en arrière de la commissure de Meynert.

En avant, il se prolonge jusqu'au ganglion optique basal de



Le ganglion optique basal et ses connexions (atrophie tabétique complète). — G.O.B., ganglion optique basal. — B.O., bandelette optique. — F.R., faisceau résiduaire. — C.M., commissure de Meynert. — Th., thalamus. — Szc., noyau cellulaire de la substance grise centrale. — N.L.., noyau lenticulaire. — A.l., anse lenticulaire. — Tg.a., pilier antérieur du trigone. — V, III[e] ventricule.

Remarquer : 1° Le faisceau résiduaire, 2° les fibres verticales qui vont du ganglion optique basal au thalamus et à la substance grise centrale.

Meynert et se met en rapport manifeste avec cet amas cellulaire.

Le **ganglion optique basal** est une importante colonne de grosses cellules, semblables aux grosses cellules ganglionnaires, ayant 2 millimètres de hauteur et autant de largeur et jusqu'à

1 centimètre et plus de longueur; il est situé au-dessus et en dehors de l'origine des bandelettes.

D'après von Lenhossek, il ne contiendrait pas de fibres; Kölliker ne lui accorde que quelques rares faisceaux de fibres verticales allant se perdre en haut dans la partie antérieure du thalamus.

Il était à supposer qu'une aussi volumineuse masse ganglionnaire devait avoir un rôle assez important. Nous avons en effet constaté que, en outre des fascicules verticaux de Kölliker, il contient de nombreux faisceaux de fibres *transversales*.

De plus, nous avons pu établir qu'il est le rendez-vous, et sans doute le relais, d'un grand nombre de fibres nerveuses. Ces fibres sont :

En arrière, *le faisceau résiduaire de la bandelette*;

En avant, une sorte *d'éventail de fibres* qui recouvre le chiasma et qui comprend : 1° en dehors, un petit faisceau, fréquent mais inconstant, qui s'écarte progressivement vers le bord externe de la face supérieure du chiasma et qui paraît se continuer directement, au moins en partie, avec le faisceau résiduaire de la bandelette, mais qui est toujours beaucoup plus petit que ce dernier faisceau : on peut l'appeler *faisceau résiduaire de chiasma* ou *faisceau résiduaire antérieur* (dans un cas, ce faisceau se prolongeait jusque dans le nerf optique); 2° en dedans, une traînée de fibres éparses et fines, qui bordent l'épendyme ventriculaire, *fibres sous-ventriculaires*. Toutes ces fibres ne dépassent pas en général la partie antérieure du chiasma;

En dedans, quelques fibres de la commissure de Meynert, probablement après entrecroisement;

En haut, des fibres allant à la lame médullaire du thalamus et probablement à la substance grise centrale.

Le Prof. Moeli (de Berlin) a constaté aussi l'existence du faisceau résiduaire qu'il appelle « faisceau d'angle » et une partie de ses connexions avec le ganglion optique basal.

12. — **Tabes avec atrophie des muscles innervés par la branche motrice du Trijumeau gauche** (**masticateurs, mylo-hyoïdien, péristaphylin externe**). **Concomitance de la Cécité et de la Paralysie des IIIe, IVe, V^e^, et VIe paires craniennes ; méningite de la base des tabétiques aveugles** (en collaboration avec le Prof. Pierre Marie). — Soc. de Neurologie. 2 février 1905.

Le malade qui fait l'objet de cette présentation est intéressant à plusieurs points de vue :

1° L'atrophie des masticateurs et des autres muscles innervés par la branche motrice du trijumeau est tout à fait exceptionnelle dans le tabes (on ne connaissait que les cas de Schultze et de Chvostek) ;

2° Il existe en même temps chez notre malade des troubles sensitifs et trophiques dans le domaine du trijumeau, une paralysie des trois paires motrices de l'œil et une atrophie optique. L'altération concomitante des IIe, IIIe, IVe, V^e^ et VIe paires craniennes gauches avec intégrité complète des nerfs voisins, notamment de la VIIe paire, ne peut guère s'expliquer soit par une lésion des centres qui serait à la fois assez étendue et assez limitée, soit par une névrite généralisée à ces nerfs successifs et limitée à eux seuls. Chez tout autre qu'un tabétique, on aurait tendance à rapporter ces altérations à une méningite de la base : il ne doit pas en être autrement chez un tabétique, et la cause de ces troubles nous paraît être la *méningite chronique de la base*, dont nous avons montré la presque constance dans le tabes avec cécité. C'est peut-être à cette méningite spéciale et spécifique qu'il faudrait rapporter la plupart des paralysies oculaires persistantes des tabétiques et sans doute bien d'autres symptômes du côté des nerfs craniens.

III

LE CERVEAU SÉNILE

(Rapport au 16e Congrès des Aliénistes et Neurologistes, Lille, 1906.)

Le rapport sur le cerveau sénile dont nous avons été chargé nous a paru devoir être à la fois : 1° une *Revue générale* des travaux faits antérieurement sur un sujet qui n'avait pas encore été traité dans son ensemble ; 2° surtout un résumé de nos *travaux personnels* poursuivis sur ce sujet depuis plus de cinq ans déjà dans le merveilleux service du Prof. Pierre Marie à l'hospice de Bicêtre. C'est notre séjour prolongé dans un tel service et auprès d'un tel maître qui nous avait valu l'honneur d'être choisi comme rapporteur par les membres du Congrès et qui, notre maître ayant mis libéralement à notre disposition son si riche matériel clinique et anatomique, nous a permis de faire avant tout de ce rapport un travail d'observation personnelle. C'est surtout sur l'analyse des faits nouveaux ou peu connus mis par nous en lumière que nous avons cru devoir insister un peu longuement dans la présente analyse.

Notre rapport comprenait deux parties : partie anatomique, partie clinique.

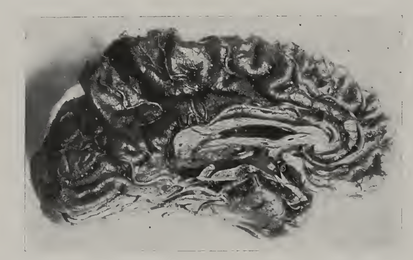
A. — *Partie anatomique.*

Éliminant de parti pris les grosses lésions en foyers du cerveau *dans* la vieillesse, hémorragies et ramollissements, lésions ne différant de celles de l'âge adulte que par leur degré de fréquence, leur extension et leur pronostic, nous avons étudié les lésions que l'on observe *exclusivement* dans le cerveau des vieillards : *a*) lésions diffuses du cerveau sénile ; *b*) petites lésions en foyers spéciales au cerveau sénile.

a) Le cerveau sénile atrophique en lui-même : *Ses lésions diffuses.* — **Au point de vue macroscopique,** le cerveau sénile est petit et atrophié comme tous les organes séniles, à part le cœur ; son poids et son volume sont très diminués.

Mais l'atrophie n'est pas uniforme, elle porte avec une prédominance marquée sur le tiers ou surtout les deux tiers antérieurs.

Les circonvolutions sont amincies, effilées, et séparées par des sillons élargis et profonds sur lesquels la méninge passe à distance : elle se laisse facilement déprimer et, pour peu qu'elle

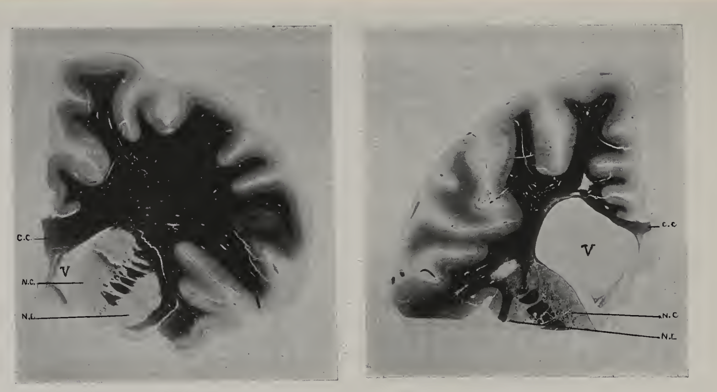


Face interne d'un cerveau sénile atrophique. — Remarquer l'atrophie considérable des deux tiers antérieurs, la minceur des circonvolutions et la profondeur des sillons (notamment du sillon colloso-marginal), l'amincissement extrême du corps calleux, surtout dans sa partie moyenne, où il n'a pas le tiers de l'épaisseur d'un corps calleux normal.

ne soit pas très transparente, on croit à un ramollissement superficiel jusqu'à ce qu'on ait enlevé la pie-mère.

Les erreurs de ce genre sont très fréquentes dans les services de vieillards, et, comme l'a relevé le Prof. Pierre Marie dans ses très remarquables recherches sur l'aphasie, l'un des deux cerveaux, encore intacts, sur lesquels Broca avait édifié sa célèbre théorie du centre de l'aphasie, ne présente en réalité aucun ramollissement au niveau du pied de la troisième frontale, mais bien une simple atrophie sénile des circonvolutions.

Les cavités ventriculaires sont très dilatées, et l'épendyme pré-



A B

Deux coupes frontales faites au même niveau (à peu près au niveau du chiasma optique) : A) *Dans un cerveau normal de quarante ans*; B) *Dans le cerveau atrophique d'un homme de quatre-vingt-huit ans.*

V, ventricule latéral. — C.C., corps calleux. — N.C., noyau caudé. — N.L., noyau lenticulaire.

La différence entre ces deux cerveaux est frappante : on constate, sur le cerveau sénile, l'énorme dilatation ventriculaire, l'atrophie considérable de toutes les parties et surtout de la substance blanche, la réduction du corps calleux à 1/4 de son épaisseur normale. (On voit aussi dans le cerveau atrophié deux lacunes de désintégration.)

sente souvent des altérations très variées : brides pseudo-membraneuses, symphyse ventriculaire partielle, petits ramollissements superficiels, taches ou traînées de sclérose, toutes lésions qui n'avaient pas été signalées encore et que Delamarre et Merle ont récemment retrouvées et soigneusement étudiées.

La masse de la couronne rayonnante et des noyaux centraux, comprise entre une surface externe, corticale, très diminuée d'étendue et une surface interne, ventriculaire, très augmentée, ne présente souvent plus qu'une épaisseur extraordinairement réduite. La substance blanche de chaque circonvolution est, en règle générale, beaucoup plus diminuée que la substance grise.

Le corps calleux est souvent très aminci, il n'a parfois plus que le tiers de son épaisseur normale.

Sur les coupes, on observe parfois un état criblé et des dilatations périvasculaires dus au retrait du parenchyme atrophié.

Le cervelet est toujours beaucoup moins diminué que le cerveau.

Au point de vue microscopique, on trouve dans le cerveau sénile des lésions élémentaires de même nature que dans tout organe sénile : atrophie des éléments parenchymateux, prolifération des éléments interstitiels, lésions scléreuses des vaisseaux.

Les **cellules nerveuses** sont très diminuées de nombre et de volume.

L'atrophie cellulaire peut être simple ou s'accompagner d'une raréfaction des corpuscules de Nissl (fausse chromatolyse centrale) ou d'une surcharge pigmentaire. Les différentes variétés de granulations pigmentaires qui ont été décrites sous le nom de « pigment jaune » paraissent dériver l'une de l'autre et représenter les phases successives d'un produit de dégénérescence.

Les **fibres nerveuses** peuvent être *toutes* très diminuées de nombre ; *c'est à la démyélinisation des fibres nerveuses qu'est due pour la plus grande part l'atrophie du cerveau.* Les fibres radiées sont très diminuées dans la substance blanche et dans la substance grise des circonvolutions. Les fibres transversales sont également très diminuées, et notamment les *fibres tangentielles* de Tuczek : cette dernière lésion est celle qui paraît avoir été surtout constatée dans les démences sénile et paralytique : mais, fait intéressant, elle s'observe aussi *dans des cerveaux de séniles non déments.*

La dégénérescence des fibres myéliniques se fait généralement par atrophie simple, quelquefois avec colorabilité anormale, rarement avec formation de corps granuleux. Des corps amyloïdes sont assez fréquents et paraissent résulter de la segmentation de cylindraxes variqueux.

La disparition des fibres myéliniques explique pourquoi l'atrophie de la substance blanche paraît beaucoup plus considérable que celle de la substance grise : *la partie périphérique de la substance blanche devient grise* par suite de la disparition des gaines de myéline ; la couche grise augmente aux dépens de la couche blanche sous-jacente.

Les **cellules névrogliques** paraissent augmenter de nombre ; mais l'augmentation est sans doute plus apparente que réelle, elle est surtout relative et résulte de la diminution des éléments nerveux. Elle s'observe principalement, en effet, dans la substance blanche et la partie profonde de la substance grise, régions où la démyélinisation est le plus accentuée.

Un certain nombre d'éléments ronds nucléés sont souvent groupés en certains points, notamment autour des cellules pyramidales; certains auteurs (Franca et Athias, Pugnat, Manouélian) ont voulu en déduire que ces éléments servaient à la phagocytose des cellules séniles dégénérées, à la **neuronophagie**.

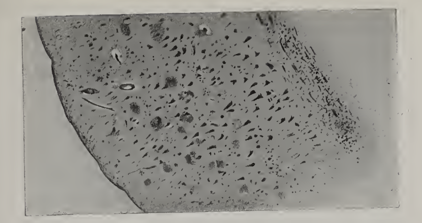
Cette hypothèse ne nous a nullement paru justifiée pour les raisons suivantes : 1° nulle part, nous n'avons pu constater l'inclusion d'un élément rond dans le protoplasma d'une cellule nerveuse; l'une des cellules est toujours sus ou sous-jacente à l'autre; 2° jamais nous n'avons vu ces éléments ronds entourés de débris cellulaires ou pigmentaires; 3° un très grand nombre de cellules sont profondément altérées, réduites à un bloc de pigment ou à des amas irréguliers de protoplasma, sans qu'il y ait à leur pourtour aucun élément rond; 4° enfin, ces éléments sont le plus souvent de moyenne ou même de grande taille, alors que certains auteurs n'accordent un pouvoir phagocytaire qu'aux petits éléments homogènes. Nous croyons que leur accumulation, toujours modérée d'ailleurs dans le cerveau sénile, est due peut-être à une réaction inflammatoire, plus probablement à une irritation toxique; peut-être même n'y a-t-il qu'une multiplication *apparente*; il y aurait en réalité un simple

tassement du tissu dans les espaces laissés vides par l'atrophie des cellules nerveuses.

La prolifération des **fibrilles névrogliques** est l'élément essentiel de la sclérose cérébrale. La sclérose sénile est diffuse et généralisée, mais elle n'est pas uniforme ; elle a des zones de prédilection, et on la constate surtout : d'une part, au niveau de la surface extérieure et de la « surface intérieure » du cerveau, *sclérose sous-pie-mérienne* et *sclérose sous-épendymaire*, formant parfois toutes deux des granulations plus ou moins analogues à celles de la paralysie générale; d'autre part, au pourtour des vaisseaux, *sclérose périvasculaire*.

Nous avons insisté sur deux variétés de sclérose qui n'avaient encore guère été signalées : la sclérose miliaire de l'écorce et la sclérose paravasculaire.

La sclérose miliaire de l'écorce cérébrale est formée de petites plaques de sclérose variant de la dimension d'une cellule ganglionnaire à quatre ou six fois plus; ces plaques s'observent surtout dans la couche des cellules pyramidales. Les unes siègent autour de débris cellulaires (forme péricellulaire), d'autres, au pourtour d'un capillaire (forme périvasculaire) ; nous en avons trouvé aussi qui nous ont paru homogènes et indépendantes de toute cellule et de tout vaisseau. Cette lésion n'avait été signalée que par Blocq et Onanoff, par Redlich, par Seiler comme une curiosité anatomique; nous en avons rapporté et figuré un cas dans notre rapport; depuis lors, nous en avons trouvé des cas nombreux, encore inédits. Nous avons constaté qu'elle coïncide fréquemment avec l'état vermoulu de l'écorce cérébrale, sans qu'il y ait cependant un rapport constant. De plus, nous avons noté que, dans les cinq cas jusqu'alors connus, il s'agissait de vieillards plus ou moins *déments et atteints d'épilepsie sénile*; dans nos cas plus récents, les sujets n'étaient pas toujours ni déments, ni épileptiques, mais la coïncidence s'est montrée si fréquente que, vue la rareté relative de l'épilepsie sénile, nous ne pouvons croire qu'elle ait été fortuite. Aussi nous avons grande tendance à considérer la sclérose miliaire de l'écorce, altération qu'il faut chercher pour la trouver et à côté de laquelle on passe facilement, sinon comme *la* lésion, du moins comme **une des lésions productrices les plus importantes de l'épilepsie sénile.**



Sclérose miliaire de l'écorce cérébrale. — Coloration à l'hématoxyline-éosine. — On voit de nombreux petits nodules de sclérose disséminés, surtout dans les couches des cellules pyramidales petites et moyennes; ils ont ou non à leur centre quelques débris cellulaires ou vasculaires.

Quatre nodules de sclérose miliaire de la coupe précédente (à un plus fort grossissement). — On en voit les détails de structure, leur continuité avec le tissu environnant les débris cellulaires qu'ils contiennent.

La **sclérose paravasculaire** est une rareté anatomo-pathologique au niveau du cerveau ; elle n'a jamais été signalée, à notre connaissance, et nous ne l'avons nous-même observée très distinctement que dans un seul cas ; mais elle était alors si nette et donnait à la coupe un aspect si spécial qu'il nous a paru intéressant d'en faire une description. Elle consiste essentielle-



Sclérose « paravasculaire ». — Coloration au Weigert-Pal : les fibres nerveuses sont colorées en noir, les zones de sclérose sont blanches. On voit nettement que les vaisseaux occupent le centre des îlots de fibres conservées ; la sclérose s'est faite à distance des vaisseaux : il en résulte un aspect moucheté très spécial.

ment dans la sclérose et la disparition plus ou moins complète des fibres nerveuses dans les régions intermédiaires aux vaisseaux, mais *à distance de ces vaisseaux, alors qu'autour d'eux les fibres sont au contraire conservées* : il en résulte une apparence « mouchetée, tigrée » de la coupe qui est tout à fait caractéristique,

même à l'œil nu. Nous avons appelé cette sclérose « paravasculaire », parce qu'elle nous paraît tout à fait comparable à celle que, sous ce nom ou sous celui de sclérose dystrophique, H. Martin, Huchard, Weber ont décrit comme la forme la plus ordinaire de la sclérose du myocarde et de celle de la plupart des organes : elle atteindrait surtout les parties de l'organe les plus distantes de chaque vaisseau, parce que ce sont les régions les plus mal nourries. Nous ne savons encore pourquoi, dans le cerveau, la sclérose sénile est presque toujours périvasculaire et exceptionnellement paravasculaire.

Les **vaisseaux** intracérébraux présentent des lésions artério-scléreuses qui ne sont pas toujours proportionnées aux lésions athéromateuses des vaisseaux de la base; elles ne sont pas non plus analogues dans les différentes parties d'un même cerveau ni même dans les vaisseaux les plus voisins, de sorte que l'on peut trouver des artères complètement oblitérées à côté d'artères saines; nous n'admettons donc pas ici la généralisation ni l'égalité de répartition des lésions vasculaires par lesquelles Boy-Teissier prétend distinguer l'artério-xérose, exclusive à la sénilité, de l'artério-sclérose vulgaire. Mais nous avons constaté pourtant que l'artério-sclérose sénile est généralement plus diffuse que les autres variétés d'artério-sclérose. De plus, elle se caractérise par son extension aux différentes tuniques des vaisseaux qu'elle atteint; en général, la lésion est une artérite le plus souvent *totale*, une panartérite; plus rarement, on constate l'endartérite, la périartérite, la mésartérite. La dégénérescence colloïde, la dégénérescence fibro-hyaline, la dégénérescence calcaire sont plus rares. Les lésions des capillaires sont peu connues; la dégénérescence graisseuse ne semble ni très fréquente ni proportionnée à la sclérose des petites artères.



Les **lésions diffuses** des éléments nerveux et névrogliques, que nous avons ci-dessus résumées, ne paraissent nullement proportionnées aux lésions vasculaires. Elles ne sont pas non plus proportionnées à l'âge. Enfin, elles ne diffèrent aucunement des altérations que l'on observe à la suite d'intoxications quelconques (alcoolisme, urémie, etc.) et notamment d'intoxications chroniques. Deux conclusions découlent de ces constatations :

1° Les lésions diffuses, qui déterminent l'atrophie cérébrale sénile, ne nous paraissent pas être le résultat *physiologique* d'une

involution régressive et fatale due au seul fait de l'âge et de l'usure sénile, mais bien la conséquence **pathologique** des innombrables *intoxications* exogènes et endogènes qui traversent l'existence. **Sénilité et vieillesse ne sont donc pas synonymes**; un cerveau de vieillard n'est pas forcément un cerveau sénile, et inversement certains sujets ont un cerveau sénile « avant l'âge », pour ainsi dire : il y a des *sénilités précoces* et des *sénilités tar-*



Cerveau sénile atrophique (parsemé de *lacunes*). — Dans un même champ microscopique, *quatre vaisseaux présentent un degré d'altérati n absolument différent* : l'un paraît sain, deux sont assez altérés, le quatrième est *complètement obturé.*

dives. D'autre part, chez un même sujet, tous les organes ne présentent pas de lésions de sénilité aussi avancées : il y a, outre la sénilité générale, des *sénilités locales*, et ce fait prouve bien encore que la sénilité n'est pas proportionnée à l'âge ;

2° Dans le cerveau comme dans les autres organes, les dégénérescences parenchymateuses et les proliférations interstitielles

ne sont pas secondaires à une lésion vasculaire primitive, mais les parenchymes et le tissu interposé sont altérés au même titre que les vaisseaux par l'**action directe des toxiques et des toxines**; les cellules nobles, éléments beaucoup plus vulnérables, sont *lésées* directement par les mêmes toxiques qui ne peuvent qu'*irriter* les éléments interstitiels. Dans le cerveau sénile, les lésions atrophiques et dégénératives des cellules et des fibres nerveuses nous ont semblé l'emporter de beaucoup en importance sur la prolifération névroglique.

Dans les cerveaux des séniles déments, ces lésions diffuses nous ont paru en tout semblables aux précédentes, mais particulièrement prononcées; aussi la **démence sénile** n'est-elle sans doute que l'aboutissant, plus prononcé que normalement, du processus anatomique normal de désintégration et d'atrophie sénile, d'origine probablement toxique.

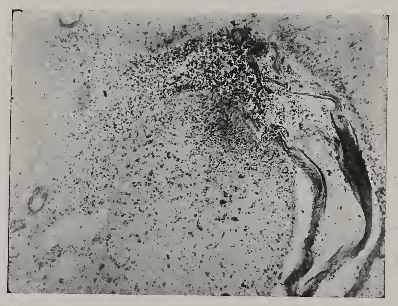
b) Les petites lésions en foyers *exclusives au cerveau sénile* sont les lacunes de désintégration cérébrale et l'état vermoulu. A l'opposé des lésions diffuses, elles paraissent dépendre étroitement des altérations vasculaires.

Ces deux lésions ont été remarquablement décrites par le Prof. Pierre Marie : nos recherches n'ont ajouté que quelques éléments de détail à la description anatomique et pathogénique.

Les **lacunes de désintégration**, signalées par Durand-Fardel, Marcé, Proust, le Prof. Raymond, etc., n'ont été définitivement isolées que par le Prof. Pierre Marie. Elles se présentent sous l'aspect de petites cavités à contours plus ou moins réguliers et déchiquetés, variant en nombre d'une à huit, dix et plus dans un même cerveau, variant en dimension du volume d'un grain de millet à celui d'un fort pois. Elles ont une importance considérable en pathologie cérébrale sénile : d'une part, parce qu'elles déterminent à elles seules la plus grande partie des hémiplégies du vieillard; d'autre part, parce que le ramollissement et surtout l'hémorragie cérébrale se produisent, chez le vieillard, presque exclusivement dans des cerveaux porteurs de lacunes, ces lacunes étant vraisemblablement la cause de la grosse lésion destructive.

Dans sa description première, Pierre Marie s'était demandé si certaines lacunes n'étaient pas dues à une inflammation des gaines vasculaires, à une « vaginalite destructive » qui détermi-

nerait l'altération du tissu nerveux contigu par corrosion progressive; mais, notant d'autre part que l'aspect des lacunes est celui d'un ramollissement ou d'une hémorragie microscopique, il pensait que leur production était due souvent sans doute à une rupture ou à une oblitération d'un ou plusieurs ramuscules vasculaires. Ferrand et Catola limitèrent la pathogénie du processus lacunaire à l'inflammation de la gaine lymphatique périvasculaire avec destruction excentrique progressive ou altération trophique du tissu nerveux avoisinant, en somme à une vaginalite à ten-



Formation d'une *lacune* par *hémorragie miliaire*. — On voit l'endroit où le vaisseau s'est rompu, les lamelles dissociées et éparpillées de sa paroi, le bouchon de blocs de pigments sanguins qui obture l'orifice, les nombreux globules rouges et blancs épanchés. La lacune est à gauche de la figure. Aucune trace de phénomènes inflammatoires.

dance destructive ou à une encéphalite secondaire à une lésion vasculaire.

Nous avons montré que, si ce processus est bien le point de départ de certaines lacunes, il n'est pas le seul : nous avons en effet trouvé et figuré dans notre rapport soit des **hémorragies miliaires**, soit des oblitérations artérielles fibreuses ou fibrohyalines avec **ramollissements miliaires** ; ces hémorragies et ces

ramollissements, en se résorbant, prenaient l'aspect d'une lacune, et, en suivant le même vaisseau par des coupes sériées, on pouvait observer toutes les étapes du processus.

L'**état vermoulu**, décrit par Pierre Marie, se présente sous la forme d'ulcérations corticales, à bords irréguliers, polycycliques

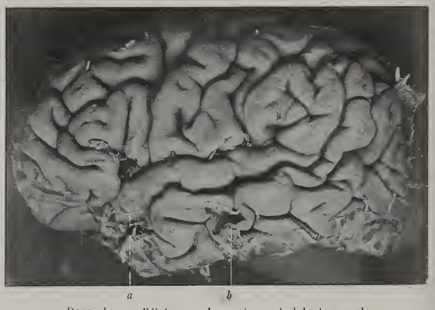


Formation d'une *lacune* par *ramollissement miliaire*. — *Dégénérescence fibro-hyaline obturant presque complètement un vaisseau près du pôle d'une lacune.* Au pourtour, nombreux lymphocytes et couronne de gros blocs de pigment sanguin. — Un peu au-dessus, le vaisseau ne formait plus qu'un bloc fibro-hyalin, puis ce bloc lui-même se trouvait fragmenté et dissocié, le tissu nerveux était raréfié ; plus haut encore existait la cavité lacunaire. La lacune était formée manifestement par la résorption d'un *ramollissement miliaire* dû à la dégénérescence oblitérante du vaisseau.

ou festonnés, d'une dimension de 1/2 à 2 ou 3 centimètres, pouvant occuper toutes les régions de l'écorce, mais prédominant aux pôles orbitaires ou temporaux. Cette lésion n'avait été étudiée que par Pierre Marie et par Dougherty, au point de

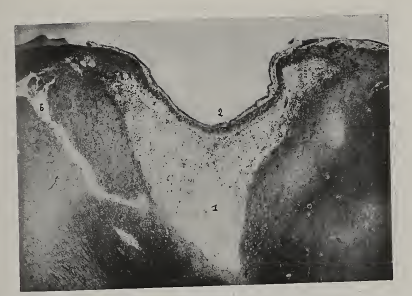
vue macroscopique seulement : nous en avons fait l'étude microscopique.

Nous avons constaté que ces ulcérations restent limitées à l'extrémité des circonvolutions sans pénétrer dans la profondeur des sillons : pour passer d'une circonvolution à la circonvolution voisine, elles empruntent le pli de passage le plus proche et prennent ainsi une forme en V, en N, etc. La désintégration n'atteint jamais que la couche grise, quelquefois la partie la plus superficielle de la couche blanche. Elle commence



Deux plaques d'*état vermoulu* au niveau du lobe temporal.

par un ramollissement qui laisse intacte une très mince zone de la substance immédiatement sous-pie-mérienne, la couche moléculaire ou couche des fibres tangentielles de Tuczek : le foyer de ramollissement, plus ou moins vidé de ses corps granuleux, forme kyste. Mais, rapidement, la zone toute superficielle éclate pour ainsi dire, le kyste se transforme en ulcération, et cette ulcération prend sur les coupes perpendiculaires à la circonvolution l'aspect d'un cratère sur les bords duquel on voit encore quelque temps flotter les débris de la couche sous-pie-mérienne. Dans la profondeur, le cratère s'enfonce entre les fibres radiées,



Etat vermoulu au début : coupe perpendiculaire d'une circonvolution (color. Weigert). — Lésion cunéiforme (1) remplie de corps granuleux (*ramollissement*); une mince couche corticale est conservée (3) et sépare la lésion de la méninge déprimée (2).



Etat vermoulu constitué (même coupe, même coloration). — Forme en cratère (1) éclatement de la mince couche corticale, dont les bords se trouvent éversés, — Petits kystes accessoires (3).

qu'il écarte, mais ne dépasse qu'à peine la substance grise. Les vaisseaux pie-mériens voisins sont souvent très épaissis, mais jamais nous ne les avons trouvés complètement oblitérés.

Sur les cerveaux qui présentent un état vermoulu, on constate souvent une disparition à peu près complète des fibres tangentielles et assez souvent une sclérose accentuée, notamment une sclérose miliaire. Nous avons pu constater à nouveau ce dernier fait plusieurs fois depuis la publication de notre rapport.

L'état vermoulu n'a pas jusqu'ici de symptomatologie propre ; nous avons pourtant constaté maintes fois une diminution très marquée des facultés intellectuelles et des crises d'épilepsie tardive.

B. — *Partie clinique.*

a) Neurologie. — **L'artério-sclérose cérébrale.** — L'artério-sclérose est rarement purement cérébrale ; on en trouve dans le reste de l'économie des signes somatiques.

Les signes de l'artério-sclérose cérébrale ne sont pas proportionnés à l'intensité des lésions vasculaires. Ils présentent le caractère intermittent ou paroxystique de véritables « claudications intermittentes du cerveau ». Ce sont surtout des vertiges, des céphalalgies, bourdonnements d'oreille, somnolences ou insomnies, des troubles du caractère, de la fatigue physique et mentale rapide ; l'amnésie, l'embarras de la parole, l'aphasie transitoire, une hémiparésie, de courtes attaques apoplectiques non suivies d'hémiplégie ne sont pas très rares. On trouve tous les termes de passage entre ces accidents fugitifs et les « ictus » lacunaires.

L'artério-sclérose cérébrale peut prendre, au début, l'aspect de la neurasthénie. Les lésions en foyers multiples peuvent simuler des ramollissements circonscrits, mais ils se caractérisent par la lenteur progressive du début et la rapidité des modifications.

Les hémiplégies. — Les hémiplégies brusques et complètes, analogues à celles de l'adulte et dues au ramollissement ou à l'hémorragie cérébrale, ne sont pas les plus fréquentes chez le vieillard ; elles se terminent rapidement par la mort dans la plupart des cas sans avoir le temps d'aboutir à la contracture.

Les grosses hémiplégies avec contracture des vieillards sont rares et datent presque toujours de l'âge adulte.

Les véritables hémiplégies des vieillards reconnaissent le plus souvent pour cause les lacunes de désintégration.

L'hémiplégie lacunaire se présente suivant le type décrit par Pierre Marie et Ferrand : ictus très léger, très incomplet et très passager; symptômes transitoires, incomplets et très prédominants au membre inférieur; comme conséquence, marche à petits pas, parfois marche en traînant les pieds, parfois légère maladresse du membre supérieur dans les mouvements délicats; assez souvent, dysarthrie, dysphagie, rire et pleurer spasmodiques, troubles psychiques dénotant des lésions bilatérales et donnant aux hémiplégiques lacunaires l'aspect de « petits pseudo-bulbaires »; récidive fréquente; prédisposition aux hémorragies et aux ramollissements cérébraux rapidement mortels.

Les paraplégies. — Il faut distinguer les paraplégies séniles de l'affaiblissement musculaire des vieillards prédominant aux membres inférieurs (Empis), de l'astasie-abasie sénile, de l'hémiplégie lacunaire bilatérale (Pierre Marie, Pic et Reverchon). Les véritables paraplégies lacunaires paraissent rares; elles restent généralement plus ou moins flasques. Les paraplégies médullaires spasmodiques vraies s'observent soit dans la sclérose combinée sénile (Pierre Marie et Crouzon), soit dans des cas de sclérose plus ou moins diffuse, d'origine vasculaire ou non (Pic et Bonnamour, Lejonne et Lhermitte).

L'épilepsie sénile. — L'épilepsie sénile peut présenter toutes les variétés cliniques de l'épilepsie juvénile, avec ou sans quelques modifications symptomatiques; les troubles mentaux sont plus constants et plus rapides. Elle est le plus souvent « symptomatique ». On lui reconnaît surtout deux causes : la syphilis, par l'intermédiaire de plaques de méningite scléro-gommeuse, et l'artério-sclérose, soit par ses lésions diffuses, soit par des foyers de désintégration non lacunaire ou par la cérébro-sclérose lacunaire. Elle paraît pouvoir reconnaître aussi pour cause déterminante l'état vermoulu ou surtout la sclérose miliaire de l'écorce cérébrale.

b) Psychiatrie. — 1° **L'état mental des vieillards.** — On trouve

toute une série d'états de transition entre la conservation parfaite de l'intelligence et la démence sénile. Les vieillards les mieux conservés au point de vue mental ont une diminution de la mémoire des faits récents et une diminution de l'imagination créatrice : ils sont toujours en baisse par rapport à eux-mêmes. La plupart des vieillards sont plus notablement affaiblis : diminution plus marquée de la mémoire allant du nouveau à l'ancien et du complexe au simple; modification du caractère, perte des sentiments affectifs, égoïsme, avarice, indifférence pour les faits graves, émotivité excessive pour les petits faits les concernant personnellement; tendance aux idées hypocondriaques et de persécution; diminution du raisonnement, du jugement, des associations d'idées, de l'attention, de la volonté. La *démence simple* est l'exagération de la déchéance de toutes les facultés intellectuelles, le retour à l'instinct avec conservation d'actes automatiques plus ou moins compliqués. Des *idées délirantes* inconsistantes et non systématisées peuvent être la conséquence de la démence, avec illusions ou hallucinations. Elle détermine deux sortes de réaction : l'excitation ou l'apathie.

Des actes délictueux : exhibitionnisme, attentats à la pudeur, vol, impulsions homicides ou suicides, peuvent être accomplis avec inconscience par des vieillards affaiblis ou déments; l'irresponsabilité est évidente chez les vrais déments, elle peut paraître douteuse ou limitée chez les simples affaiblis, d'autant plus que, dans les *actes* « *médico-légaux* » des affaiblis séniles, on peut retrouver les marques, considérablement exagérées, d'une tendance vicieuse déjà manifeste dans l'âge adulte.

A la démence simple ou avec idées délirantes peuvent se joindre des *épisodes délirants*, prenant surtout la forme de la confusion mentale et de la mélancolie anxieuse.

L'affaiblissement sénile et la démence simple, avec ou sans idées délirantes vagues et isolées, paraissent devoir s'expliquer par l'atrophie et la dégénérescence des cellules cérébrales et des fibres nerveuses; ils peuvent apparaître précocement, comme la sénilité cérébrale anatomique, chez des intoxiqués chroniques, notamment des alcooliques. Les épisodes délirants paraissent résulter d'une intoxication ou toxi-infection sur un cerveau déjà en imminence d'insuffisance fonctionnelle par le fait de l'athérome.

2° **Les troubles mentaux de l'artério-sclérose**, comme les troubles physiques, représentent une des formes de la « claudication intermittente du cerveau » et se font surtout remarquer par leur caractère intermittent ou paroxystique. La forme légère se révèle par la fatigue mentale rapide, la faiblesse de l'idéation et des conceptions. Les formes graves se manifestent par des troubles mentaux sérieux ayant pour caractère dominant la rapidité des aggravations et des améliorations plus que le déficit intellectuel véritable; la démence est souvent moins profonde qu'elle n'en a l'air au premier abord, certaines parties de la personnalité sont conservées et le malade garde très longtemps conscience de son état.

Ces diverses variétés de troubles mentaux de l'artério-sclérose s'accompagnent d'un plus ou moins grand nombre de signes somatiques de l'artério-sclérose cérébrale ou généralisée (cardiaque, aortique, rénale, périphérique, etc.).

Certaines formes simulent la paralysie générale : les rémissions et les guérisons, la longue durée les caractériseraient surtout.

3° **Les psychoses des vieillards.** — Les psychoses des vieillards peuvent dater de l'âge adulte; il faut distinguer ces psychoses *dans* la vieillesse (aliénés devenus vieillards) des véritables psychoses *de* la vieillesse (vieillards devenant aliénés). Les psychoses de la vieillesse sont surtout la mélancolie, simple ou anxieuse, et la confusion mentale; elles ne sont presque jamais systématisées. Elles s'accompagnent plus volontiers que chez l'adulte d'hallucinations visuelles. Elles peuvent guérir, mais aboutissent le plus souvent rapidement à la démence.

Comme les lésions anatomiques, tous les troubles cliniques, du domaine neurologique ou psychiatrique, sont à rapprocher des altérations par intoxications prolongées : la sénilité paraît être, dans le cerveau comme dans les autres organes, *l'aboutissant de toutes les intoxications de l'existence.*

IV

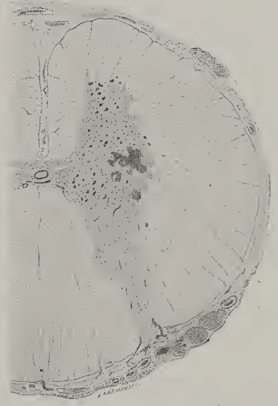
EMBRYOLOGIE, TÉRATOLOGIE ET PATHOLOGIE GÉNÉRALE DU SYSTÈME NERVEUX

1 et 2. — **Contributions à l'étude des affections nerveuses congénitales : 1° Lésions des centres nerveux des nouveau-nés issus de mères malades (mécanisme et conséquences).** Académie des Sciences, 16 mars 1903. — **2° Hémorragies du cerveau chez les nouveau-nés issus de mères malades.** Soc. de Biologie, 30 avril 1904 (en collaboration avec le Prof. Charrin).

Nous avons profité de notre séjour à l'infirmerie de la Maternité de Paris pour couper de parti pris, sans idée préconçue, les moelles et les cerveaux des nouveau-nés âgés de un jour à quatre semaines, dont les mères étaient soignées pour des affections médicales quelconques (tuberculose, anémies, pneumonie, bronchites, épilepsie, etc.) et qui n'avaient présenté eux-mêmes aucun signe de lésion nerveuse. Nous avons choisi de préférence les sujets pour lesquels l'accouchement s'était fait normalement.

Cet examen systématique fut fertile en résultats. Dans 7 cas sur 9, la moelle, le bulbe ou la protubérance présentèrent des *hémorragies miliaires;* dans certains cas, il y avait en même temps, soit un épaississement méningé avec infiltration leucocytaire, soit une altération cellulaire diffuse de la substance grise (dégénérescences cellulaires, chromatolyse, etc...) Dans 3 cas sur 8, le cerveau présentait de semblables hémorragies, soit capillaires, soit plus ou moins étendues.

Ces lésions du système nerveux central, hémorragies isolées ou associées à des processus inflammatoires ou dégénératifs, sont semblables à celles qu'on avait observées dans les différents viscères de nouveau-nés issus de mères malades : elles paraissent se produire sous l'influence des poisons microbiens si aisé-



Hémorragie dans la moelle d'un enfant athrepsique de quatre semaines dont la mère était albuminurique et avait eu des accès d'éclampsie. Cette hémorragie n'avait pas déterminé de troubles nerveux cliniquement appréciables. Des hémorragies semblables se trouvaient dans les différents organes (foie, reins, etc.).

Chez ces athrepsiques, on ne trouve autour des foyers hémorragiques aucune réaction inflammatoire; ces foyers présentent une tendance extrêmement faible à la résorption et à la réparation.

ment hémorragipares ou des principes toxiques provenant des cellules maternelles ou fœtales déviées par la maladie de leur type nutritif normal.

Chez les sujets que nous avons étudiés, les lésions des centres nerveux ne s'étaient manifestées par aucun signe clinique : il avait fallu les chercher systématiquement pour les trouver. Mais on conçoit que, si elles avaient été différemment placées, elles se seraient sûrement revélées par quelques troubles cliniques, soit qu'elles aient détruit des éléments nerveux déjà formés, soit qu'elles se soient opposées à la parfaite évolution des parties qui, comme le faisceau pyramidal, ne s'achèvent qu'après la naissance, soit que, après résorption, elles aient laissé à leur place des cavités. Aussi nous a-t-il paru bien probable que *certaines affections à pathogénie encore très discutée, telles que la maladie de Little, les paralysies spasmodiques infantiles, certaines syringomyélies, etc., doivent être influencées dans leur genèse par des altérations de cette nature :* **l'influence des maladies de la mère au cours de la grossesse semble donc avoir sur les affections nerveuses congénitales plus ou moins tardives de l'enfant une grande importance pathogénique** que l'on n'avait guère soupçonnée jusqu'ici que pour la syphilis.

Lors d'une discussion récente à la Société de Neurologie sur la pathogénie du syndrome de Little, plusieurs des membres présents ont apporté l'appui de leur autorité aux idées que nous avions émises.

3. — **Contribution à l'étude des altérations congénitales du système nerveux : pathogénie de l'Anencéphalie** (en collaboration avec le Dr Vurpas). Académie des Sciences, 20 juillet 1903.

L'anencéphalie a été considérée par les uns comme une altération tératologique, un arrêt de développement, par les autres comme une altération pathologique intra-utérine, une hydropisie embryonnaire peut-être infectieuse ou toxi-infectieuse.

Nous avons eu l'occasion de faire aussi complètement que possible l'examen anatomique et histologique de trois cas d'anencéphalie, et nous avons pu affirmer, d'après l'histoire pathologique des parents, les particularités de la gestation, l'état anatomique du système nerveux et des autres viscères, que les altérations étaient d'origine toxi-infectieuse et dues à une méningo-encéphalite infectieuse intra-utérine.

Depuis lors, cette conception a été reprise et entièrement confirmée dans un récent travail de Rabaud.

Dans les trois cas observés par nous, il y avait eu infection de la mère pendant la grossesse (congestion pulmonaire au huitième mois, syphilis secondaire, infection utérine). Dans les deux cas où les membranes n'étaient pas rompues lors de l'entrée, il y avait un hydramnios abondant. Enfin, chez l'anencéphale lui-même, on notait toujours l'existence d'une méningite très intense autour du système nerveux central; dans un cas même, en outre d'une méningite hémorragique, toutes les séreuses (péritoine, plèvres, péricarde) étaient enflammées; dans un autre, un caillot sanguin occupait tout le bassinet du rein droit.

La *signature de l'infection* se retrouvait ainsi du côté de la mère (maladies infectieuses pendant la grossesse), du côté des membranes (hydramnios), du côté du fœtus (méningo-myélite et même inflammation séreuse polyviscérale).

Mais comment l'infection fœtale avait-elle pu déterminer l'anencéphalie? En constatant la rupture nette du névraxe, la solution de continuité brutale, soit à l'extrémité cervicale de la moelle, soit au niveau du bulbe, les débris épars sur l'emplacement du cerveau, nous avons pu être assurés qu'il y avait eu un véritable *éclatement du cerveau* et non un simple arrêt du développement : l'anencéphalie nous apparaissait donc comme consécutive à l'éclatement d'une hydrocéphalie.

Des faits constatés nous avons pu conclure que :

1° L'anencéphalie et la pseudencéphalie ne sont pas dues à un arrêt de développement fœtal;

2° Elles sont dues à l'éclatement d'un cerveau en voie de développement sous l'influence de l'hypertension ventriculaire provoquée par une hydrocéphalie intra-utérine;

3° Cette hydrocéphalie s'accompagne d'inflammation de tout l'axe cérébro-spinal, surtout des méninges, et dans certains cas de toutes les séreuses viscérales;

4° Toutes ces lésions sont sous la dépendance d'une même cause, l'infection ou la toxi-infection.

Ces considérations sont jusqu'à un certain point confirmatives de nos recherches antérieures avec le Prof. Charrin et montrent que les altérations dites congénitales des différents organes, du système nerveux en particulier, sont en réalité *acquises au cours*

de la vie intra-utérine et sont la conséquence de toxi-infections de la mère ou de l'enfant pendant la gestation. Le domaine de la tératologie nous semble devoir se réduire de plus en plus, et devient pour une grande part un chapitre de la *pathologie intra-utérine.*

4. — **Sur la Prolongation anormale de la Gestation dans les cas d'Anencéphalie** (en collaboration avec le Dr Bender). — Soc. de Biol., 25 juillet 1903.

Nous avons été frappés de constater que, dans plusieurs cas d'anencéphalie, la grossesse avait été anormalement prolongée : elle avait duré jusqu'à dix mois et dix mois et demi.

Nous nous sommes basés pour cette appréciation non seulement sur la date des dernières règles, mais encore sur le poids excessif des fœtus (4.300 grammes, par exemple, chez un anencéphale du sexe féminin, malgré l'absence de l'extrémité céphalique) et surtout sur l'étude du point d'ossification de l'extrémité inférieure du fémur. On sait qu'on accorde une certaine importance à ce point d'ossification (point de Béclard) en médecine légale, parce qu'il est, en général, à peine marqué à la naissance à terme et mesure au plus de 3 à 6 millimètres; or, chez nos anencéphales, il mesurait 12 à 13 millimètres.

Cette constatation est intéressante au point de vue de la physiologie de l'accouchement; en effet, les causes du travail sont encore discutées; or, il semble bien que, dans nos cas, ce ne peut guère être que par le fait de l'absence de pression de la tête sur le segment inférieur de l'utérus que l'accouchement a été retardé. Ces faits sont donc en faveur de la théorie qui attribue à cette pression le début du travail.

5. — **Contribution à la classification des Monstres Anencéphaliens. — Rôle physiologique du Bulbe chez ces monstres** (en collaboration avec le Dr Vurpas). — Congrès des aliénistes et neurologistes. Bruxelles, 1903.

Jusqu'ici, les auteurs qui se sont occupés des anencéphales ou des pseudencéphales n'ont tenu compte que du cerveau et de

la moelle : les classifications reposent soit sur l'absence du cerveau seul, soit sur l'absence à la fois du cerveau et de la moelle.

Il est pourtant une autre portion du système nerveux dont le rôle semble, *a priori*, devoir être considérable, c'est le bulbe : or, il est remarquable que quelques rares auteurs seulement, entre autres Preyer, font mention de son importance quant à la possibilité de la vie extra-utérine. Au contraire, le professeur Duplay met sur le même plan les divers anencéphales avec ou sans amyélie au point de vue de la vie extra-utérine; il pense que ni le bulbe ni la moelle ne sont nécessaires à la survie de l'enfant plusieurs heures ou plusieurs jours après l'accouchement; le système ganglionnaire serait suffisant pour permettre, pendant quelque temps, la vie extra-utérine. On comprend l'intérêt que peuvent présenter les faits de ce genre, non seulement au point de vue de la physiologie de monstres fatalement destinés à succomber rapidement, mais encore au point de vue de la physiologie générale du système nerveux.

Nos recherches personnelles, basées sur l'examen du système nerveux de quatre pseudencéphales, montrent l'importance essentielle qu'il faut accorder au bulbe tant dans la durée de la gestation que dans le poids du corps et l'état biologique du fœtus et dans ses possibilités de survie.

Nos quatre anencéphales avaient tous une moelle; deux d'entre eux avaient un bulbe sans aucune des parties sus-jacentes, deux n'avaient pas de bulbe. Or, les deux sujets qui n'avaient pas de bulbe étaient nés *morts* et *avant terme*; les deux sujets qui avaient un bulbe étaient nés *vivants* et *après terme* (voir notre communication, ci-dessus résumée, sur la prolongation de la gestation dans les cas d'anencéphalie); ceux-ci *ont survécu* plusieurs jours, pendant lesquels il nous a été possible de faire certaines recherches de physiologie pathologique, encore en partie inédites.

Les deux sujets sans bulbe étaient nés l'un à sept mois et demi, l'autre à huit mois et demi; ils pesaient respectivement 1 kil. 740 et 1 kil. 850. Les deux sujets avec bulbe étaient nés à dix mois et dix mois et demi; ils pesaient 2 kil. 620 et 4 kil. 300.

Ces constatations nous permettent de penser que **le bulbe est la partie du système nerveux nécessaire et suffisante pour**

satisfaire aux actes vitaux élémentaires du nouveau-né; le système ganglionnaire ne paraît pas devoir suffire.

Mais le bulbe est-il nécessaire à la vie intra-utérine? ou à partir de quel moment devient-il nécessaire? Par le fait que nos deux anencéphales sans bulbe sont seuls nés morts et avant terme, nous pouvons penser que le bulbe est nécessaire pour la prolongation de la vie intra-utérine jusqu'à son terme normal ou, en tout cas, jusqu'au delà de son terme. En revanche, il ne semble pas nécessaire jusqu'à une période très proche du terme; chez l'un d'eux, en effet, l'accouchement s'était fait presque à terme (huit mois et demi); or, non seulement la conservation parfaite des fœtus indiquait que la mort remontait à très peu de temps, mais *les bruits du cœur fœtal avaient été entendus le jour même de l'accouchement.* On en pourrait conclure que l'éclatement de l'hydrocéphalie infectieuse, cause de l'anencéphalie (voir notre communication, ci-dessus résumée, sur la pathogénie de l'anencéphalie), venait de se produire, et que, en réalité, les sujets avaient eu et un bulbe et un cerveau presque jusqu'au moment de leur naissance; mais les altérations de la moelle, les signes d'inflammation ancienne, l'aspect des portions éclatées de l'axe nerveux et du crâne montraient d'une façon nette que l'anencéphalie remontait à une période déjà éloignée. **Le bulbe ne nous semble donc devenir nécessaire au développement fœtal qu'à une période très tardive de la vie intra-utérine**, à proximité du terme normal.

De ces considérations résulte, à notre sens, l'importance capitale du bulbe dans l'évolution biologique des anencéphales : il nous semble légitime de faire entrer cette notion dans la classification même des monstres anencéphaliens. Dans la classification à peu près universellement admise de Geoffroy-Saint-Hilaire, à côté des anencéphales et pseudencéphales qui ont une moelle et de ceux qui n'en ont pas, nous croyons qu'il est utile de donner une place à ceux qui ont un bulbe et que nous avons proposé de dénommer *bolbencéphales ou bulbanencéphales.*

La classification que nous proposions a été adoptée par le professeur d'Astros dans son récent article du *Traité des maladies des enfants* sur l' « Anencéphalie ».

6. — **De l'atrophie constante des Capsules surrénales chez les Anencéphales** (en collaboration avec le Dr Bender). — Soc. de Biologie, 25 juillet 1903.

7. — **Les Capsules surrénales dans l'Anencéphalie (Nouvelle contribution à la pathogénie des altérations congénitales du système nerveux).** — Congrès des aliénistes et neurologistes, Dijon, août 1908.

Les capsules surrénales sont extrêmement atrophiées chez tous les anencéphales, au point qu'elles sont souvent réduites à quelques centigrammes, à quelques traces seulement. Nous avons constaté cette atrophie considérable chez 4 anencéphales. Les chiffres suivants, comparés aux chiffres normaux des reins et des capsules surrénales chez des nouveau-nés à terme et chez des fœtus normaux (on sait que le poids relatif de la capsule surrénale diminue, par rapport à celui du rein, au fur et à mesure de l'évolution du fœtus), montrent à quel point l'atrophie surrénale est prononcée chez les anencéphales.

	REIN — grammes	CAPSULE SURRÉNALE — grammes
Enfant nouveau né	15 »	5,20
Fœtus de 5 mois	1,60	1,20
Anencéphale A. Poids : 4.300 gr. (né après gestation prolongée à 10 mois 1/2)	droit : 12,80 gauche : 11 »	droite : 0,30 gauche : 0,60
Anencéphale B. Poids : 1.950 gr. (né à 8 mois 1/2)	droit : 5,20 gauche : 5,20	droite : absente. gauche : 0,10
Anencéphale C. Poids : 1.740 gr. (né à 7 mois 1/2)	droit : 3,30 gauche : 1,50	droite : 0,20 gauche : 0,20
Anencéphale D. Poids : 2.600 gr. (né à terme)	droit : 9,20 gauche : 8,80	droite : 0,35 gauche : 0,30

Cette atrophie constante et extrême n'avait été signalée jusqu'ici qu'en Allemagne par Biesing, Magnus et Zander ; elle n'avait été observée qu'incidemment, à notre connaissance, par les auteurs français ; depuis notre travail, M. Buju a fait en 1905 des recherches sur ce sujet.

Il nous a paru intéressant de rechercher : 1° quelle est la lésion de la glande surrénale ; 2° quelle est la cause de cette lésion, quels sont ses rapports avec la disparition du cerveau.

La lésion consiste en une diminution de l'épaisseur de toutes les couches glandulaires de la substance corticale et de la substance médullaire : les capsules surrénales sont des capsules normales *en miniature*. Mais il n'y a pas atrophie au sens où l'admet Biesing, il n'y a pas de diminution de volume des éléments cellulaires, il y a surtout diminution de leur nombre.

Quelle relation y a-t-il entre l'aplasie surrénale et l'anencéphalie? On pourrait *a priori* supposer que l'arrêt de développement du cerveau est la conséquence de la disparition des surrénales; mais nous avons constaté qu'il y a sur les méninges et tout le long de l'axe cérébro-spinal des signes d'inflammation nette, grossière, qui nous ont permis d'affirmer que l'anencéphalie n'est pas due à un arrêt de développement, mais bien à une maladie infectieuse intra-utérine portant directement sur le système nerveux central : la lésion cérébrale est donc certainement une lésion infectieuse primitive.

D'autre part, la constance de l'atrophie surrénale chez les anencéphales et le degré extrême de cette atrophie font que l'on ne peut croire à une simple coïncidence.

Donc *la lésion surrénale est certainement secondaire* à la lésion cérébrale. Mais par quel mécanisme l'absence du cerveau détermine-t-elle l'aplasie surrénale?

On pourrait penser que l'aplasie surrénale était due à une lésion destructive du sympathique; cette relation devait paraître particulièrement vraisemblable, car on sait quelle importance on a attribuée au sympathique dans la constitution même des surrénales, puisque, d'après nombre d'auteurs, la couche médulluire serait un organe sympathique. Or, nous avons trouvé dans tous nos cas un sympathique normal et, d'autre part, la portion corticale de la surrénale était tout aussi aplasiée que la portion médullaire : *l'aplasie surrénale n'est donc pas due à une destruction du système sympathique*.

Tels sont les seuls *faits* qui nous ont paru bien établis; or, s'ils aboutissent bien à éliminer certains rapports de causalité, qui pouvaient paraître vraisemblables, entre l'aplasie de la surrénale et celle du cerveau, ils n'établissent pas quelle est entre elles la relation de causalité réelle. A ce point de vue, il nous semble qu'on peut émettre encore certaines *hypothèses*.

On connaît en effet aujourd'hui le rôle prédominant des surré-

nales dans la formation de la lécithine; on sait aussi la grande proportion de lécithine que contient le système nerveux central. On peut donc supposer que la surrénale est surtout utile au développement du système nerveux et que, en l'absence de système nerveux central, elle s'atrophie comme étant devenue un organe inutile. Cette hypothèse semblait appuyée par le fait qu'on pouvait se rendre compte, jusqu'à un certain point, par l'examen des résidus de substance cérébrale, que l'éclatement du cerveau et l'anencéphalie s'étaient produits à une période assez avancée de la gestation : en comparant les surrénales des anencéphales avec les surrénales de fœtus arrivés à la même période de la vie intra-utérine, on voyait qu'il avait dû y avoir non seulement arrêt du développement des surrénales au moment de la destruction du cerveau, mais régression dans leur développement.

Une autre hypothèse pouvait encore être faite : c'est qu'une aplasie *préalable* des surrénales, et un défaut consécutif de lécithine, donnerait au cerveau une particulière fragilité et le prédisposerait à l'éclatement en cas de méningo-encéphalite et d'hydrocéphalie fœtale. En faveur de cette hypothèse nous semble plaider peut-être le fait que *presque tous les anencéphales observés jusqu'ici sont du sexe féminin*. Or, on sait que le testicule contient normalement beaucoup de lécithine et que le suc testiculaire a la même action excitatrice sur la puissance neuro-musculaire que l'extrait de surrénale et que la lécithine elle-même. Surrénale et testicule ne seraient-ils pas des organes réciproquement vicariants, et, en l'absence plus ou moins complète des surrénales, l'existence des testicules ne serait-elle pas suffisante pour fournir au cerveau la quantité de lécithine qui assure sa solidité relative et sa résistance en présenee d'une infection à tendance destructive?

Ce sont des hypothèses assurément; mais en présence du double fait : 1° tous les anencéphales ont des surrénales à peu près complètement absentes; 2° presque tous les anencéphales sont des filles, il nous paraissait intéressant d'appeler l'attention sur les rapports qui peuvent exister au point de vue physiologique et pathologique entre le cerveau, les surrénales et les glandes génitales mâles : les syndromes pluriglandulaires commencent à provoquer les recherches des observateurs.

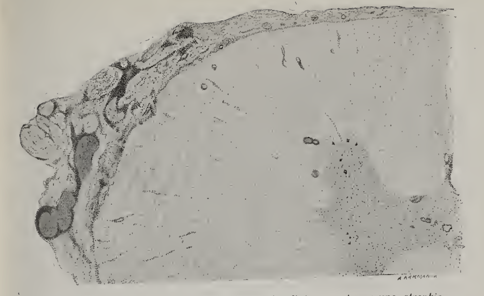
V

ATROPHIES MUSCULAIRES

1. — **Atrophies musculaires progressives spinales et Syphilis.** — Congrès des aliénistes et neurologistes, Bruxelles, 1903.

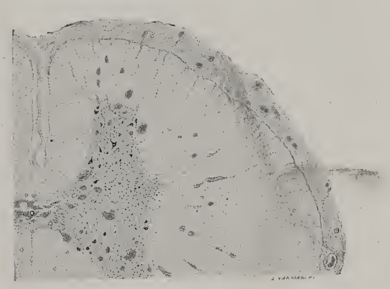
La syphilis n'a paru entrer jusqu'à ce jour que pour une part minime dans l'étiologie des diverses affections qui se sont partagé les dépouilles de l'ancienne amyotropie Aran-Duchenne; des observations personnelles cliniques et anatomiques et des recherches bibliographiques nous ont convaincu que la méningo-myélite syphilitique occupe, au contraire, une place prépondérante dans la pathogénie des amyotrophies progressives spinales et que **la majorité des soi-disant poliomyélites antérieures chroniques sont en réalité des méningo-myélites syphilitiques.**

Nous avons pu réunir près de *trente cas* où la syphilis existait manifestement dans les antécédents de malades atteints d'amyotrophies progressives, soit qu'elle ait été avouée par les malades et notée dans les observations, soit qu'elle ait coïncidé avec une affection reconnue aujourd'hui d'origine toujours ou presque toujours syphilitique, tels le tabes ou la paralysie générale, telles encore la glossite gommeuse, l'irido-choroïdite à répétition, etc..... Il semble bien peu vraisemblable qu'il ait pu s'agir d'une simple coïncidence, d'une part à cause de l'extrême fréquence avec laquelle la syphilis a été rencontrée dans les cas où elle a été recherchée, d'autre part parce que l'amyotrophie a débuté, chez presque tous les sujets, dans un délai de sept à



Méningo-myélite syphilitique s'étant manifestée cliniquement par une *atrophie musculaire progressive à type Aran-Duchenne.* Durée de la maladie : seize ans. — Méthode de Nissl.

1° *Région cervicale.* — Énorme épaississement et infiltration lymphocytique des méninges. Manchons lymphocytiques très nets autour des vaisseaux. Disparition presque complète des cellules des cornes antérieures.



2° *Région dorsale.* — Les lésions sont beaucoup plus anciennes dans cette région ; les méninges, très épaissies, sont sclérosées; les lymphocytes ont disparu dans les méninges et autour des vaisseaux; mais ceux-ci sont plus abondamment proliférés et en partie obturés; les cellules radiculaires sont en petit nombre et présentent des degrés divers d'atrophie et de dégénérescence.

quinze ans après le chancre, délai tout à fait normal pour les affections médullaires tertiaires et qui est en particulier celui que l'on trouve pour le tabes.

Les lésions rencontrées par nous dans un cas ont été des lésions de *méningo-myélite vasculaire diffuse*, exactement semblables à celles déjà trouvées une fois par le Prof. Raymond (*Soc. Méd. des hôpit.*, 3 février 1893). En outre de la réduction extrême du nombre et du volume des cellules des cornes antérieures, surtout dans la moelle dorsale supérieure et cervicale, nous avons constaté un épaississement considérable, visible à l'œil nu, des méninges spinales et une abondante infiltration lymphocytaire de la pie-mère. Dans les mêmes régions, les vaisseaux intra-médullaires, artères, veines et capillaires, étaient engainés et infiltrés de lymphocytes; les altérations vasculaires, la périartérite et surtout la périphlébite avec infiltrations leucocytiques des différentes tuniques, étaient précisément celles que l'on considère aujourd'hui comme presque spécifiques de la syphilis. Au niveau de la moelle dorsale, la méninge était épaisse et sclérosée, les vaisseaux étaient en partie obturés.

De plus nous avons pu constater que les portions périphériques, immédiatement sous-méningées, des cordons blancs étaient en partie altérées aussi et que les cordons de Goll étaient légèrement dégénérés dans la région cervicale. On comprend que l'altération puisse gagner en profondeur et atteindre les faisceaux pyramidaux; c'est ce qui s'était produit notamment dans le cas du Prof. Raymond, et c'est sans doute ce qui a pu donner lieu, dans un certain nombre de cas, à l'exagération des réflexes et à l'extension des orteils : un tableau clinique simulant presque complètement la *sclérose latérale amyotrophique* s'est trouvé ainsi constitué, mais l'amyotrophie datait parfois de trop longues années pour pouvoir entrer dans le cadre habituel de la maladie de Charcot; il est vraisemblable que les rares cas signalés de sclérose latérale amyotrophique à très longue évolution étaient en réalité des cas de méningo-myélite syphilitique.

Cliniquement, nous n'avons pu encore séparer nettement dans tous les cas les amyotrophies progressives syphilitiques des autres variétés du syndrome d'Aran-Duchenne. Trois symptômes nous avaient paru plaider en faveur de la méningo-myélite

syphilitique : l'existence de douleurs, la parésie précédant l'atrophie, la plus courte évolution ; mais nous avons constaté que ces trois signes ne sont nullement constants dans l'amyotrophie spinale syphilitique et qu'ils peuvent s'observer dans les amyotrophies non syphilitiques. Plus importants nous paraissent être : 1° *le signe d'Argyll-Robertson* qui, d'après les recherches de Babinski et Charpentier, est ordinairement un des signes les plus précoces de l'atteinte du système nerveux par la syphilis ; 2° *la lymphocytose céphalo-rachidienne*, qui indique d'une façon certaine une participation de la méninge. Nous avons pourtant constaté que ces deux signes peuvent aussi faire défaut dans certaines méningo-myélites syphilitiques ; leur présence aura donc une grande valeur diagnostique, leur absence n'en aura pas.

Au point de vue thérapeutique, la notion de la fréquence de la syphilis dans l'étiologie des amyotrophies spinales progressives est de grande importance ; plusieurs observateurs (Graves, Hammond, Niepce, etc.) ont déjà signalé des améliorations très manifestes et rapides d'amyotrophies progressives spinales sous l'influence d'un traitement mercuriel ou ioduré appliqué à l'occasion d'une affection syphilitique quelconque que l'on avait cru simplement coïncidente. En présence des faibles résultats obtenus dans les amyotrophies progressives par les cures hydro ou électrothérapiques, nous croyons qu'on devra dans presque tous les cas, à moins de contre-indication formelle, *tenter l'épreuve du traitement spécifique*. C'est la conduite que nous avons préconisée dans notre article « sur l'Amyotrophie spinale type Aran-Duchenne » du Traité de médecine de Charcot et Bouchard.

Un certain nombre de travaux, entre autres ceux de MM. Lannois et Lévy, Merle, Rose, etc., ont depuis lors confirmé l'importance de la syphilis dans l'étiologie des amyotrophies progressives spinales.



2. — **Atrophie généralisée de la Musculature de tous les Viscères dans une amyotrophie progressive type Aran-Duchenne.** — Soc. de Neurologie, 17 avril 1902, et *Revue neurologique*, 15 mai 1902.

3. — **Nouveau cas d'Atrophie musculaire Viscérale dans l'atrophie musculaire progressive d'origine spinale.** — Soc. de Neurologie, 9 juillet 1904.

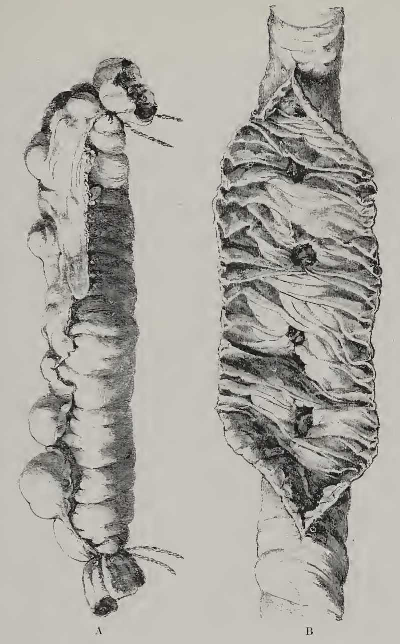
L'atrophie musculaire progressive n'avait été signalée jusqu'ici qu'au niveau de la musculature périphérique, dans le domaine des muscles striés de la vie de relation, jamais au niveau de la musculature lisse des viscères.

Nous avons fait l'autopsie d'un homme mort après avoir présenté une atrophie musculaire progressive à type Aran-Duchenne; la maladie avait duré seize ans, l'atrophie avait progressivement gagné la presque totalité des muscles des membres supérieurs et de la portion sus-diaphragmatique du tronc, à un degré moindre les membres inférieurs; l'autopsie nous montra qu'il s'agissait d'une amyotrophie par méningo-myélite syphitique.

Or, à l'autopsie, nous constatâmes une *atrophie musculaire très prononcée de tous les organes musculo-membraneux* : intestin, vessie, vésicule biliaire, cœur, etc. L'atrophie de la musculature de ces organes avait déterminé à leur surface une véritable « éruption » de nodules globuleux du volume d'un pois à celui d'une grosse noix; il y en avait plusieurs centaines répartis sur l'intestin tout le long du bord adhérent, il y en avait trois ou quatre sur la vessie, il y en avait sur le canal cholédoque, sur l'oreillette gauche du cœur, etc. Or, tous ces nodules étaient autant de ***hernies* de la membrane interne** (muqueuse ou endocarde) ***à travers la musculeuse***. De plus, le cœur était extrêmement aminci, et l'oreillette droite notamment était devenue complètement transparente et de l'épaisseur d'une feuille de papier.

Depuis lors, nous avons retrouvé une atrophie semblable de la musculature de la vessie chez un syringomyélique présentant une atrophie musculaire périphérique très prononcée.

Nous pouvons ajouter, fait encore inédit, que nous avons constaté le même processus *histologique* que dans les atrophies des muscles périphériques; il s'agissait nettement d'une myosite et,



Atrophie de la musculature viscérale. — Portion d'intestin :

A) Vue extérieurement : on voit de multiples hernies de la muqueuse à travers la musculeuse, hernies qui dédoublent le mésentère tout le long du bord adhérent, entre les vaisseaux.

B) Vue intérieurement (après incision le long du bord libre) : on voit les orifices des hernies rangées en file; leur dimension est très variable; on aperçoit les valvules conniventes jusque dans le fond de certaines de ces hernies; la muqueuse ne participe donc nullement à l'atrophie.

sur le bord des hernies, on pouvait voir la multiplication des noyaux et l'individualisation aux dépens des fibres musculaires de multiples cellules indifférentes, présentant ou non les réactions de la myosine. Les organes n'étaient nullement atrophiés dans leur ensemble, la muqueuse et la séreuse étaient parfaitement saines jusqu'au fond des hernies, *seule la musculeuse avait disparu.*

Ces faits prouvent donc qu'**une atrophie musculaire myélopathique** *peut n'être pas seulement limitée aux muscles striés de la vie de relation, mais* **peut atteindre aussi toute la musculature lisse de la vie organique.**

Ces lésions répondent sans doute à certains troubles *cliniques.* Chez notre premier malade, nous avions constaté pendant la vie une certaine arythmie et, vers la fin, une série de crises respiratoires asthmatiformes. Il nous semble qu'il y a lieu de se demander si l'amyotrophie musculaire viscérale n'est pas le substratum anatomique de certaines crises dyspnéiques (muscle cardiaque, muscles de Reissessen), crises fréquentes chez les amyotrophiques et que l'on qualifie actuellement de « crises bulbaires », de certaines constipations opiniâtres, de certaines rétentions urinaires, etc. Peut-être la connaissance des amyotrophies viscérales fera-t-elle faire quelque progrès à l'étude clinique judicieuse des sujets atteints d'atrophie musculaire progressive.

4. — **Contribution à l'étude de la nature des Myopathies (Des réflexes tendineux dans cette maladie).** — Soc. de Neurologie, 6 juin 1906, et *Revue Neurologique*, 15 juin 1901.

On admet communément que, dans les myopathies, contrairement aux atrophies myélopathiques, les réflexes tendineux ne diminuent que proportionnellement au volume des muscles correspondants. Or, ayant eu l'occasion d'observer plusieurs myopathiques chez lesquels *les réflexes rotuliens avaient disparu* avant toute trace d'atrophie des muscles de la cuisse, nous avons recherché si ce fait était fréquent. Nous avons trouvé que déjà, dans leur mémoire initial sur la myopathie facio-scapulo-humérale, MM. Landouzy et Dejerine signalaient dans deux cas sur cinq une disparition du réflexe patellaire avec intégrité du quadriceps; Erb, Pierre Marie et Guinon, etc. en signalent également-

ment plusieurs cas. Le fait n'est donc pas exceptionnel; il nous paraît dénoter une intervention du système nerveux dans le processus pathologique.

Nous avons recherché alors quel était le degré de constance des divers signes qu'on donne comme caractéristiques des atrophies myopathiques : absence de contractions fibrillaires, absence de réaction de dégénérescence, début par la racine des membres, hérédité homologue, etc. Nos propres examens et surtout les nombreuses observations publiées antérieurement nous ont montré qu'aucun de ces signes n'était constant dans les myopathies et que, inversement, tous avaient pu être observés dans les atrophies myélopathiques.

D'autre part, de nombreux observateurs ont trouvé des altérations manifestes dans le système nerveux central ou périphérique de sujets atteints cliniquement de myopathie.

Comme Charcot et Babinski, Steiner, Dubois, etc., ont montré l'existence d'amyotrophies d'origine manifestement centrale (hémiplégies, hystérie, etc.) sans lésion apparente des cellules des cornes antérieures de la moelle, nous avons exprimé l'opinion que, comme le voulait Erb, il est peut-être encore « prématuré de considérer le processus de la dystrophie musculaire progressive comme étant primitivement myopathique ». Il s'agit peut-être, comme le pense Erb, d'une « trophonévrose musculaire ».

En tout cas, il ne semble pas y avoir entre les atrophies myopathiques et les atrophies myélopathiques une dissemblance *de nature* aussi tranchée qu'on l'admet généralement (c'est l'opinion qui a été récemment développée avec grande autorité par le Prof. Raymond). Pourtant, il y a, dans la grande majorité des cas, des différences si nettes et dans la symptomatologie et dans l'intensité relative des lésions musculaires et nerveuses, qu'on doit conserver actuellement la classification adoptée, à la condition de pas lui accorder une valeur absolue au point de vue anatomique.

VI

MALADIES DE LA MOELLE ET DES MÉNINGES

1. — **Epithélioma de la moelle : le Diagnostic Cytologique.** — Soc. de Neurologie, 6 juillet 1905.

2. — **Epithélioma de la moelle.** — Soc. Anatomique, 30 juin 1905. (En collaboration avec le Dr Catola, de Florence.)

L'observation clinique et anatomique qui a fait l'objet de ces deux communications est intéressante à deux points de vue, et c'est dans un but différent qu'elle a été présentée à la Société de Neurologie et à la Société Anatomique :

1° Il s'agissait anatomiquement d'une volumineuse tumeur de la moelle lombaire adhérente à la colonne vertébrale : le diagnostic pouvait se poser entre un adénome des méninges, un épithéliome vertébral ou un neuro-épithéliome primitivement médullaire à point de départ dans les cellules du canal épendymaire : les membres de la Société Anatomique, MM. Cornil et Letulle entre autres, furent d'avis qu'il s'agissait d'un *neuro-épithéliome*, tumeur très rare dont un ou deux cas seulement ont été rapportés jusqu'ici.

2° A propos de ce cas, *nous avons montré le premier que* **l'examen cytologique du liquide céphalo-rachidien peut servir au diagnostic des néoplasmes des centres nerveux.** Le sujet avait présenté cliniquement l'apparence d'un pottique paraplégique : or, le liquide céphalo-rachidien contenait, avec des polynucléaires abondants (bien qu'il n'y ait eu aucun microbe décelable par l'examen ou par les cultures), de très nombreuses grosses cellules rondes, peu colorables, à protoplasma souvent vacuolaire

et à noyau pâle, arrondi ou irrégulier. Nous avons indiqué qu'il s'agissait probablement de cellules épithéliales et que, à l'avenir, il y aurait lieu de recourir au *cyto-diagnostic des néoplasmes* des centres nerveux.

L'intérêt de ce cyto-diagnostic des néoplasmes a été confirmé depuis lors par les recherches de plusieurs observateurs et, notamment, de MM. Widal et Abrami.

3. — **Le Réflexe des Orteils chez les Enfants (Valeur diagnostique et pronostique de l'extension et de la flexion des orteils).** — *Revue Neurologique*, 30 juillet 1903, et Soc. de Neurologie, 2 juillet 1903.

Nous avons recherché systématiquement le réflexe des orteils chez 166 enfants. Ces examens nous ont permis d'aboutir aux conclusions suivantes :

1° A la naissance, l'extension des orteils est la règle presque générale, la flexion est la très grande exception; après trois ans, au contraire la flexion est la règle, l'extension est exceptionnelle, mais sans acquérir pourtant la même valeur diagnostique certaine que chez l'adulte;

2° C'est vers cinq ou six mois, à peu près, que disparaît en général chez l'enfant normal l'extension des orteils; cet âge est précisément celui que, avec Van Gehuchten, les anatomistes considèrent comme répondant à la terminaison normale de la myélinisation du faisceau pyramidal.

Mais il y a de nombreuses variétés individuelles, et une période de transition assez prolongée est marquée par des alternatives de flexion et d'extension et souvent par *l'extension unilatérale*; celle-ci n'a donc *aucunement chez l'enfant la même signification que chez l'adulte*;

3° Entre un et trois ans l'extension ne se rencontre que dans les affections du système nerveux central ou dans les cas de troubles profonds de la nutrition générale.

Dans les affections du système nerveux central, elles n'acquièrent pas la même valeur que chez l'adulte, parce que le faisceau pyramidal à peine achevé paraît être beaucoup plus sensible à toute atteinte pathologique, si minime soit-elle, en particulier à toute atteinte toxique.

Mais nous avons constaté aussi à cette période l'existence de l'extension des orteils chez des sujets qui présentaient une *athrepsie* prononcée avec ou sans hérédo-syphilis, rachitisme, gastro-entérite et éruptions diverses si fréquentes chez les enfants athrepsiques (impétigo, ecthyma, eczéma, vaccine généralisée, etc.); or, dans ces cas, les enfants ne présentaient aucun trouble spécial du système nerveux central. Il est donc vraisemblable que le trouble de nutrition atteignait le faisceau pyramidal comme l'ensemble de l'économie, que *le faisceau pyramidal tarde à se développer chez les athrepsiques et qu'il a l'âge « apparent » du sujet plus que son âge réel :* il serait intéressant d'avoir de ce fait des constatations anatomiques. En tout cas, il est bon de savoir que chez les enfants débilités et mal nourris, *chez les athrepsiques, l'extension des orteils peut persister plusieurs années sans qu'il y ait cependant d'altérations pathologiques du système nerveux*;

4° Tout enfant à la naissance présente, en outre de l'extension des orteils, une sorte de contracture généralisée, des mouvements athétosiformes et spasmodiques continuels de la face et des membres qui donnent à tous les nouveau-nés un aspect très spécial : on pourrait presque dire que tout enfant à la naissance présente plus ou moins l'aspect du syndrome de Little, qu'il est « en puissance » de maladie de Little; et, s'il était en âge de marcher et de parler, il en présenterait le tableau presque typique. Or, on sait que c'est souvent seulement à l'âge où l'enfant devrait marcher et parler que l'on s'aperçoit que cette contracture persiste et que l'on fait le diagnostic de maladie de Little : la maladie de Little est pour ainsi dire la persistance anormale de l'attitude spasmodique normale des nouveau-nés.

Nous avons constaté que, normalement, cette attitude spasmodique disparaît à peu près en même temps que l'extension des orteils, vers cinq ou six mois : ce sont les deux signes qui marquent l'incomplet développement du faisceau pyramidal.

La disparition de l'extension des orteils précède donc en général d'un assez grand nombre de mois le début de la marche; mais, comme nous l'avons dit, chez les prématurés et les athrepsiques cette disparition tarde souvent, comme la disparition de l'attitude spasmodique et comme la marche elle-même; la conservation de l'extension des orteils n'a donc pas une valeur

pronostique bien grande ; elle ne permet pas de prévoir chez un enfant retardataire s'il marchera ou non.

Au contraire, *la flexion des orteils nous a paru avoir une valeur diagnostique et surtout pronostique importante*, car, chez un enfant qui tardivement ne marche pas encore, un prématuré ou un athrepsique entre autres, *elle semble pouvoir être parfois pendant plus ou moins longtemps le seul signe qui permette d'affirmer que le faisceau pyramidal s'est achevé et que n'apparaîtront pas plus tard les symptômes du syndrome de Little* : elle permet jusqu'à un certain point de prédire que l'enfant retardataire marchera et qu'il marchera sans contracture.

4. — **Un cas de Poliomyélite antérieure aiguë de l'Adulte avec lésions médullaires en foyers** (en collaboration avec le Dr Wilson, d'Edimbourg). — *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1904, n° 6.

L'existence d'une poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte semblable à celle de l'enfant, avec lésions médullaires en foyers, était tout récemment encore une des questions les plus controversées de la pathologie médullaire. Seul Van Gehuchten, en 1903, en apporta un cas probant et bien étudié, mais dont les nerfs et les muscles n'avaient pas été coupés.

En 1904, nous en avons rapporté un nouveau cas, avec observation clinique détaillée et examen anatomique de coupes sériées de la moelle et de nombreux nerfs et muscles.

Il s'agissait d'un homme mort à l'âge de trente ans après avoir présenté, sept ans et demi auparavant, un syndrome de paralysie ascendante aiguë. Le début avait été rapide et fébrile comme celui de la paralysie infantile ; les membres inférieurs furent paralysés les premiers, puis les membres supérieurs furent atteints progressivement quatre ou cinq jours après ; en même temps, rétention incomplète d'urine. A partir de ce moment, la fièvre tomba et la paralysie régressa ; elle resta plus accentuée dans les membres supérieur et inférieur gauches, qui avaient été plus atteints, et le malade prit plus ou moins l'aspect d'un hémiplégique gauche. Il resta infirme, mais non malade ; des pieds-bots paralytiques avec rétraction des orteils se formèrent. Le malade mourut de tuberculose pulmonaire.

L'autopsie montra l'existence d'une *double lésion en foyers* qui avait détruit symétriquement, quoique inégalement, les cornes antérieures, d'une part, au niveau du renflement cervical, d'autre part, au niveau du renflement lombaire. Il y avait dans ces deux régions un véritable « trou » dans chaque corne antérieure, ce qui donnait aux coupes un aspect « en lorgnette ». Ces foyers ressemblaient absolument aux foyers infectieux de la paralysie infantile.

En dehors de ces foyers limités, les cornes antérieures étaient atrophiées sur toute la hauteur de la moelle, leurs cellules étaient ratatinées ou globuleuses, à l'exception de celles du groupe intermédio-latéral et de la colonne de Clarke. Il y avait donc une poliomyélite antérieure généralisée.

Les vaisseaux étaient manifestement altérés, quoique non entourés d'une gaine lymphocytaire, et ces lésions vasculaires prouvaient bien qu'il ne s'agissait pas plus que dans la paralysie infantile d'une poliomyélite étroitement systématisée aux cellules des cornes antérieures, mais bien d'une poliomyélite pseudo-systématique, dépendant de la distribution vasculaire.

Les nerfs étaient atteints de névrite interstitielle manifeste, les muscles, de myosite, d'atrophie et de dégénérescence adipeuse, mais ces lésions ne dépassaient pas en importance celles que l'on est accoutumé à observer à la suite de lésions primitivement médullaires, dans la paralysie infantile, par exemple.

La seule infection que l'on ait pu relever dans les antécédents était une syphilis contractée quatre ou cinq ans avant le début de la poliomyélite : elle doit être mise en cause avec quelque vraisemblance.

Ce fait prouve donc bien *la possibilité chez l'adulte d'une poliomyélite antérieure aiguë avec lésions en foyers analogue à celle de l'enfant.*

5. — **Les lésions médullaires des Amputés : le rôle de la névrite ascendante.** — Congrès des Aliénistes et Neurologistes. Rennes, 1906.

Des lésions dégénératives des cordons postérieurs de la moelle ont été signalées chez les amputés par Dickinson et étudiées par le Prof. Pierre Marie : ces lésions ont été attribuées

à une dégénérescence ascendante des prolongements centraux des neurones sensitifs ganglionnaires.

Nous avons examiné à ce point de vue les moelles de douze amputés; or, nous avons été frappé par le fait que, après l'amputation d'un même segment de membre, les cordons postérieurs des différents sujets présentaient des lésions d'intensité absolument différente tant du côté de l'amputation que du côté opposé (lésions homolatérales et lésions hétérolatérales). Ces différences n'étaient complètement explicables ni par l'ancienneté de l'amputation, ni par l'affection qui l'avait nécessitée (infection ou non), ni par la date où elle avait été pratiquée (période de la chirurgie aseptique ou période préaseptique).

L'existence de corps amyloïdes, dus à une dégénérescence récente, dans les cordons hétérolatéraux au-dessous de toute décussation possible, l'existence surtout de reliquats d'inflammation méningée sous forme d'amas lymphocytaires ou d'épaississements scléreux nous ont convaincu qu'il y avait, dans certains cas au moins, une *méningite légère*; cette méningite s'expliquait par la propagation d'une infection le long du nerf depuis la plaie opératoire jusqu'à la moelle, par une *névrite ascendante* atténuée et non douloureuse; elle rendait compte à son tour des différences constatées dans la moelle des divers sujets à la suite d'une amputation semblable.

Le rôle de la méningite dans la pathogénie des lésions de la moelle des amputés est une notion nouvelle; elle a été confirmée récemment par les recherches de M. Nageotte.

6. — **Hémiplégie d'origine bulbo-médullaire chez un Tabétique. Contribution à l'étude des paralysies du Spinal dans le tabes** (en collaboration avec le Dr G. Boudet). — Soc. de Neurologie, mai 1909, et *Revue Neurologique*, 1910.

Observation d'un tabétique qui fut atteint subitement d'hémiplégie droite complète. Cette hémiplégie doit être considérée comme d'origine bulbo-spinale : d'une part, à cause de l'absence complète de troubles cérébraux (ni apoplexie, ni aphasie, mais seulement troubles dysarthriques); d'autre part, à cause de l'existence anormale de troubles bulbaires et médullaires, de paralysies de nerfs craniens inférieurs et de nerfs rachidiens

supérieurs portant toutes sur le côté droit (paralysies ou parésies de la branche externe et de la branche interne du spinal, de l'hypoglosse, du pneumogastrique, du trijumeau moteur, du grand dentelé, etc.).

Cette observation est intéressante :

1° Parce que les hémiplégies d'origine bulbo-spinale sont très rares, particulièrement au cours du tabes;

2° Parce qu'elle peut servir à l'étude de l'origine contestée des paralysies du spinal dans le tabes.

Dans une thèse récente (1906), à laquelle nous avons nous-même contribué, M[lle] Avdakoff avait réuni les dix cas jusqu'ici signalés de paralysies du spinal dans le tabes : constatant que, dans tous les cas, ces paralysies étaient à la fois *partielles*, *dissociées* et *associées* à des paralysies également partielles de divers nerfs craniens voisins, elle en avait conclu qu'elles étaient probablement dues à la méningite spinale du tabes, qu'elles étaient d'origine *méningée* et *radiculaire*. Un cas nouveau de MM. Souques et Chenet semblait tout à fait confirmatif, car à la paralysie associée du spinal et de divers nerfs craniens se joignait une paralysie radiculaire du plexus brachial.

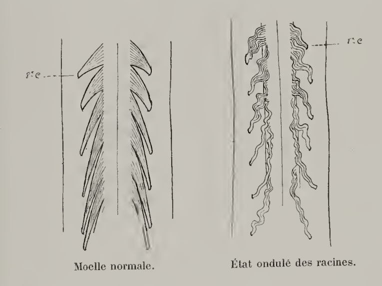
Or, dans notre cas, bien que la paralysie du spinal ait été partielle, dissociée et associée à des paralysies voisines, l'hémiplégie indiquait nettement qu'elle était d'origine *centrale*, *nucléaire* ou juxta-nucléaire. Si donc les paralysies du spinal peuvent être d'origine radiculaire au cours du tabes, *elles peuvent être parfois aussi d'origine centrale.*

7. — **Aspect ondulé persistant des racines rachidiennes après un affaiblissement brusque de la colonne vertébrale** (en collaboration avec le D[r] Mocquot). — Soc. de Neurologie, 2 juillet 1903.

Curiosité anatomique non encore signalée dont nous reproduisons ci-dessous le dessin.

Le sujet avait été atteint de mal de Pott il y a huit ans ; il se produisit *il y a sept ans* un affaissement brusque de la colonne dorsale avec paraplégie. La moelle comprimée par une forte saillie angulaire des corps vertébraux présentait un étranglement très limité au niveau des VI[e] et VII[e] racines dorsales. Au-dessus

et au-dessous, mais surtout au-dessus, les racines présentaient toutes, les antérieures comme les postérieures, de la Ve cervicale à la Ve lombaire, un aspect ondulé et chevelu tout à fait remarquable : il semble que les extrémités des racines se soient rapprochées l'une de l'autre et qu'elles se soient repliées dans leur longueur sans nullement s'atrophier ni se rétracter. Dans aucun des cas de cyphose ou de scoliose, même très accusée, à



Moelle normale. État ondulé des racines.

évolution lente, que nous avons examinés, nous n'avons trouvé un tel aspect ondulé des racines.

8. — **Des caractères du liquide céphalo-rachidien dans les Méningites (et en particulier de la prétendue perméabilité méningée dans la méningite tuberculeuse).** — *Archives de médecine des Enfants*, août 1902, et Soc. de Biologie, 5 juillet 1902.

Ce travail date des premiers temps où l'on a utilisé la ponction lombaire dans un but de diagnostic : il était basé sur sept observations et avait pour but d'établir quelle valeur relative il convenait d'attribuer pour le diagnostic à l'examen cytologique, à l'examen cryoscopique, à l'examen chimique du liquide céphalo-rachidien et à la recherche de la perméabilité méningée.

Voici quelles ont été nos principales constatations :

1° Au point de vue *cytologique*, les méningites cérébro-spinales aiguës déterminent bien, comme on l'avait constaté, de la polynucléose, et les méningites tuberculeuses, de la lymphocytose. Mais il n'est pas toujours vrai que, quand une méningite cérébro-spinale passe à la chronicité, la formule cytologique se transforme et passe de la polynucléose à la lymphocytose; plusieurs auteurs avaient constaté cette modification dans des méningites terminées tardivement par la guérison; nous avons constaté la *persistance de la polynucléose pendant huit mois* dans une méningite qui s'est terminée par la mort. Il y aurait donc peut-être dans la répétition des examens cytologiques un *procédé de pronostic* plus que de diagnostic : il est possible que seule l'atténuation de virulence des microbes permette la disparition d'organes de défense aussi puissants que les polynucléaires; le *cyto-pronostic* pourrait jusqu'à un certain point servir à prévoir la terminaison favorable ou défavorable;

2° Le *point cryoscopique* du liquide céphalo-rachidien avait été considéré par MM. Widal, Sicard et Ravaut comme abaissé dans les méningites tuberculeuses seules (c'est-à-dire hypotonique par rapport au sérum sanguin, variant entre — 0,40 et — 0,55 alors que le point normal du sérum sanguin est de — 0,56); dans les méningites cérébro-spinales, il serait au contraire normal, c'est-à-dire légèrement hypertonique au sérum sanguin. Or, nous avons trouvé le point cryoscopique tout aussi abaissé dans les méningites cérébro-spinales que dans les tuberculeuses; il était d'ailleurs variable suivant la période de la maladie. *La recherche du point cryoscopique ne peut donc servir au diagnostic des variétés de méningites* : ce fait a été amplement vérifié depuis nos recherches.

En revanche, le point cryoscopique nous a paru pouvoir servir parfois d'indication pour le *pronostic*, car nous l'avons vu plusieurs fois s'élever, s'éloigner du zéro, quand la méningite tendait vers la guérison, et s'abaisser progressivement dans les cas contraires. La recherche répétée du point de congélation et celle de la formule leucocytaire pourraient peut-être se prêter parfois un mutuel appui pour le pronostic;

3° L'*examen chimique* ne peut guère donner d'indications; en particulier l'albumine ne paraît pas très notablement aug-

mentée dans beaucoup de cas de méningites, soit cérébro-spinales, soit tuberculeuses;

4° La *perméabilité méningée* existe normalement de dedans en dehors, non de dehors en dedans; c'est-à-dire que, à l'état normal, une substance étrangère injectée dans le liquide céphalo-rachidien passe rapidement dans la circulation générale et s'élimine, alors que la même substance ingérée ou injectée dans le sang ne passe pas de la circulation sanguine dans le liquide cérébro-spinal. MM. Widal, Sicard et Monod, Griffon, Sicard et Brécy avaient cru constater qu'une perméabilité méningée anormale de dehors en dedans existerait dans les méningites tuberculeuses et non dans les méningites cérébro-spinales.

Nous avons recherché systématiquement cette perméabilité dans cinq cas de méningites tuberculeuses et dans deux cas de méningites cérébro-spinales au moyen du bleu de méthylène, de l'iodure de potassium et du salicylate de soude : or, dans aucun des ces sept cas nous ne l'avons constatée. S'il y a donc parfois une perméabilité anormale dans la méningite tuberculeuse, le fait n'est nullement constant et *ne peut servir au diagnostic*. Les recherches plus récentes ont sur ce point confirmé nos résultats.

9. — **Méningite cérébro-spinale à forme ambulatoire ayant évolué pendant huit mois. — Recherches cytologiques, bactériologiques et cryoscopiques.** — *Archives générales de Médecine*, avril 1902.

Cette observation compte parmi les premiers cas signalés de méningites ambulatoires : aucun des précédents d'ailleurs n'avait évolué, à beaucoup près, pendant un temps aussi long.

Le début avait été marqué par une série de crises de malaise, de céphalalgies et de fièvre avec frissons, chaleur et sueur; puis survint une diplopie par paralysie du moteur oculaire externe. *Le malade continua sa profession pendant cinq mois;* nous pûmes ensuite le suivre pendant trois mois à l'hôpital, où il mourut, et nous eûmes ainsi le loisir de faire une série de recherches sur son liquide céphalo-rachidien.

Nous avons été frappé *cliniquement* par l'*intermittence* des accidents et par l'existence au début d'une *éruption cutanée*

ressemblant à des larges plaques de trichophytie et due sans doute à des toxines microbiennes.

Le liquide céphalo-rachidien contenait uniquement des *staphylocoques dorés* en grande quantité. Les méningites à staphylocoques sont très rares; c'est sans doute au peu de virulence habituel de ces microbes que doit être attribuée la longue durée de la maladie.

Le contenu en chlorure de sodium était nettement diminué, en même temps que le point cryoscopique était abaissé; la quantité d'albumine était moindre que dans la plupart des liquides cérébro-spinaux normaux. Il n'y avait pas de perméabilité méningée.

L'examen cytologique montra des *polynucléaires pendant toute la durée de la maladie*.

Des injections intra-arachnoïdiennes d'un antiseptique faible n'ont eu aucune conséquence fâcheuse, mais n'ont pas amené non plus un résultat favorable. Bien que le liquide retiré par la ponction ait été seulement louche, nous avons constaté à l'autopsie une couche épaisse de pus verdâtre accumulé dans le cul-de-sac dural; nous avons alors pensé que, dans des cas semblables, il pourrait être indiqué de pratiquer une *ouverture chirurgicale* large avec nettoyage des méninges, comme l'ont proposé et exécuté divers auteurs (Mosser, Harvey Cushing, Rolleston et Allingham).

VII

MALADIES DU CERVEAU ET MALADIES MENTALES

1. — **Contribution à l'étude des Glandes à sécrétion interne dans les Maladies mentales. — Lésions des Glandes surrénales et Mélancolie.** — Congrès des Aliénistes et Neurologistes, août 1908.

Nous avons examiné de parti pris, sans idée préconçue, les glandes vasculaires sanguines, thyroïdes, pituitaires et surrénales de tous les aliénés morts à l'asile Sainte-Anne alors que nous y remplissions les fonctions de chef de laboratoire du professeur Joffroy. Nous avions le double but de rechercher : 1° l'action de la maladie cérébrale sur chaque glande ; 2° l'action de chaque maladie glandulaire sur le cerveau.

Afin d'éviter toute interprétation personnelle, nous avons examiné les coupes des ces glandes et noté le résultat de nos examens sans savoir au préalable à quel malade elles avaient appartenu ; de plus, nous n'avons tenu compte que des lésions nettes, presque grossières, et ne pouvant donner lieu à des divergences d'appréciation.

L'étude des thyroïdes et des pituitaires ne nous a fourni aucun résultat intéressant.

L'examen des *surrénales*, au contraire, nous a fourni des renseignements qui nous ont paru importants.

Sur 13 surrénales, 4 seulement étaient à peu près normales ; elles appartenaient à 4 paralytiques généraux ; nous en avons conclu que la paralysie générale n'exerçait vraisemblablement pas d'action pathologique par elle-même sur les surrénales.

Les 9 autres surrénales présentaient des lésions très mani-

festes. Dans deux cas, la lésion paraît avoir été terminale (épinéphrite avec congestion, prolifération cellulaire et leucocytose chez un alcoolique mort de pneumonie, hémorragie chez un paralytique mort en ictus avec attaques épileptiformes subintrantes).

Dans deux autres cas, les surrénales contenaient de volumineux tubercules : certains symptômes de leur affection paraissaient dépendre de l'insuffisance surrénale. L'un avait une surrénale à peu près totalement détruite; il avait présenté un syndrome de confusion mentale aiguë avec vive excitation qui avait fait porter le diagnostic d'alcoolisme; mais la confusion mentale est le syndrome ordinaire de toutes les intoxications, aussi bien de l'intoxication par insuffisance surrénale que des intoxications alcooliques et autres; de plus, l'observation signalait la dépression, la faiblesse du pouls, signes fréquents de l'hypoépinéphrie. L'autre était un paralytique général : or, il mourut subitement, sans ictus; on sait que la mort subite est une terminaison relativement fréquente des syndromes d'insuffisance surrénale.

Dans trois autres cas, la lésion surrénale était une *dégénérescence primitive*, *à peu près totale* dans deux cas, moindre dans le troisième, non inflammatoire, de presque toutes les cellules de la surrénale (substances corticale et médullaire). *Or*, *dans ces trois cas*, *il s'agissait de mélancolie anxieuse.*

Dans nos deux derniers cas, la surrénale avait subi un véritable « remaniement » par l'existence de nombreuses brides fibreuses et la formation de nombreux noyaux adénomateux; par places, il y avait des hémorragies miliaires, des foyers de nécrose, des traînées de petits noyaux probablement leucocytaires. Dans les deux cas, il s'agissait de paralytiques généraux; mais l'un avait eu une série d'idées mélancoliques avec idées de suicide, l'autre avait été considéré longtemps comme un mélancolique anxieux avec idées hypocondriaques, idées de négation, etc.; il mourut presque subitement.

Il existe donc, dans ces faits, **une coexistence remarquablement fréquente des idées ou des états mélancoliques et de grosses lésions surrénales.**

Il nous semble peu probable qu'il s'agisse d'une simple coïncidence : les signes physiques des états mélancoliques, qui

sont à peu près constants, petitesse du pouls, relâchement musculaire et asthénie, faiblesse de la respiration, etc., sont précisément ceux que l'on constate généralement dans l'insuffisance surrénale. Or, on n'avait jamais jusqu'ici rapproché les signes physiques des états mélancoliques de ceux de l'insuffisance surrénale, et surtout on n'avait pas apporté des documents anatomiques établissant une relation possible.

Les faits que nous avons observés ne permettent pas sans doute d'affirmer une relation *certaine* et immédiate entre la lésion glandulaire, ses manifestations physiques et les manifestations psychiques de la mélancolie, idiopathique ou symptomatique, simple ou anxieuse. Ils ne permettent pas d'établir une « théorie surrénale » de la mélancolie, mais ils posent la question d'une façon précise et appellent de nouvelles recherches. Si cette théorie venait à être démontrée, ils en découlerait une importante conséquence thérapeutique; l'*opothérapie surrénale*, qui a déjà donné des succès à MM. Dufour et Roques de Fursac chez un neurasthénique, donnerait peut-être dans les états mélancoliques des résultats favorables qu'on n'obtient actuellement par aucune médication.

2. — **Forme anormale de maladie familiale (Hérédo-ataxie cérébelleuse?)** (en collaboration avec le Dr Raoul Labbé). — Soc. de Neurologie, 9 novembre 1905.

L'observation concerne une femme de cinquante ans dont les troubles avaient débuté à quarante et un ans; marche très difficile, hésitante et trébuchante; ni paralysie, ni ataxie vraie, ni asynergie cérébelleuse; pas de Romberg; douleurs vives disséminées, ni lancinantes, ni fulgurantes; troubles objectifs de la sensibilité, légers, mais étendus; pas de signe d'Argyll; extension bilatérale des orteils, abolition des réflexes rotuliens et achilléens; aucun trouble sensoriel.

En présence de symptômes aussi diffus et aussi frustes, on n'aurait pu faire aucun diagnostic, si la mère, deux frères et une sœur n'avaient été atteints d'hérédo-ataxie cérébelleuse dûment constatée. Mais l'abolition des réflexes tendineux et l'absence de signes oculaires chez notre malade étaient plutôt en faveur de la maladie de Friedreich.

Ce cas semble être un cas intermédiaire, mixte, qui justifie l'hypothèse, émise par le Prof. Pierre Marie, que « différentes affections familiales, maladie de Friedreich, hérédo-ataxie cérébelleuse, etc., sont sans doute des modalités différentes d'une même espèce morbide, un même processus initial, dégénératif héréditaire, frappant des systèmes organiques analogues, mais distincts, ou bien intéressant un nombre différent de systèmes ».

(La malade est morte au bout de peu de temps et l'on a constaté les lésions anatomiques de l'hérédo-ataxie cérébelleuse.)

3. — **Syndrome de Weber avec Hémianopsie persistant depuis vingt-sept ans** (en collaboration avec le Prof. Pierre Marie). — Soc. de Neurologie, 2 mars 1905.

Cette observation est intéressante :

1° Parce que l'association du syndrome de Weber et de l'hémianopsie est exceptionnelle (observation du Prof. Joffroy); elle peut s'expliquer par une thrombose complète de l'artère cérébrale postérieure, branches pédonculaires et branches occipitales. L'autopsie de ce malade, dont les résultats ont été publiés récemment par Rossi et Roussy (Société de Neurologie, 2 mai 1907), a montré qu'il existait en réalité *plusieurs* thromboses vasculaires au niveau des branches partant de l'hexagone de Willis : un ramollissement atteignait, d'une part, toute la partie externe du pédoncule, d'autre part, le corps genouillé externe et la bandelette du même côté;

2° Parce qu'il est exceptionnel de voir une lésion pédonculaire, assez prononcée pour déterminer une hémiplégie permanente, comporter une survie aussi prolongée.

4. — **L'état mental dans la Chorée de Huntington** (en collaboration avec le Dr Vurpas). — Soc. de Psychiatrie, mai 1909, et *Encéphale*, 1909.

Nous avons eu l'occasion d'analyser d'une façon approfondie l'état mental de deux choréiques chroniques (chorée héréditaire

de Huntington). Nous ne nous sommes pas occupés des troubles délirants bien connus qui se présentent quelquefois dans cette maladie, mais uniquement de l'*état mental* des sujets, soit dans ses manifestations constitutionnelles, soit surtout dans ses troubles acquis au cours de la maladie.

L'affaiblissement mental dans la chorée chronique, signalé déjà par Huntington, avait été surtout étudié récemment par Kattwinkel et par Diefendorf. Mais nous avons pu nous assurer que cet affaiblissement était bien loin d'être global comme celui de la démence paralytique, qu'il était au contraire nettement *électif*. De plus, l'électivité porte sur de tout autres éléments psychiques que dans les autres variétés de démences plus ou moins électives, la démence sénile ou la démence précoce, par exemple.

Les sentiments affectifs et moraux, qui sont atteints d'une façon particulièrement rapide et prédominante dans la démence précoce, sont relativement très peu touchés dans la démence choréique.

Les fonctions intellectuelles proprement dites sont également peu frappées : la compréhension, le raisonnement et le jugement sont beaucoup moins altérés qu'on ne pourrait le croire *a priori*. En réalité, leurs troubles résultent surtout des modifications capitales du caractère d'une part, de l'attention et de la mémoire d'autre part.

Le *caractère* présente le plus souvent une *irritabilité* tout à fait excessive; cette irritabilité semble être la cause la plus nette des idées et des tentatives de suicides qui sont assez fréquentes chez ces malades. Mais elle n'est pas constante, et l'on peut observer parfois, au contraire, une insouciance et un laisser aller extrêmes.

L'*attention* est plus altérée encore. Le défaut d'attention se rencontre aussi bien dans l'exécution des actes physiques que dans l'exécution des actes mentaux : les choréiques sont aussi incapables d'exécuter correctement certains actes commandés un peu complexes que d'exécuter certaines opérations mentales. Ils sont, de plus, capables de voir et d'entendre, mais presque incapables de regarder ou d'écouter : l'inattention porte sur les données de leurs sens tout autant que sur la combinaison de leurs mouvements ou sur l'association de leurs idées.

La *mémoire* présente une modification capitale. La mémoire des *faits*, soit récents, soit anciens, nous a paru remarquablement conservée ; les déments choréiques diffèrent en cela des déments séniles chez qui la mémoire des faits récents s'estompe très rapidement, des déments paralytiques chez qui l'ensemble des faits récents ou anciens subit une atteinte diffuse, même des déments précoces chez qui certains faits ou récents ou anciens sont remarquablement conservés au milieu du désordre d'un bon nombre de souvenirs. Nos choréiques nous racontaient très exactement, quand on arrivait à soutenir leur attention, toute l'histoire de leur vie passée, physique et morale.

Ce sont les *mémoires sensorielles* qui semblent être surtout atteintes, et parmi elles en première ligne la *mémoire visuelle.* M. Pierre Marie avait noté chez ces malades l'incapacité de citer un certain nombre d'objets courants, de fleurs, d'animaux, etc. ; le trouble de la mémoire semblait surtout « quantitatif ». Nous avons pu nous assurer que ce qui détermine essentiellement cette altération, c'est *la perte du souvenir des caractéristiques essentielles* des êtres ou des objets, c'est la perte de la mémoire d'évocation sensorielle. Nous avons mis ce fait en relief non seulement pour la mémoire visuelle, mais aussi, à un moindre degré, pour la mémoire auditive, olfactive et gustative.

Cette dissociation, en apparence paradoxale, n'a pas été signalée encore. Or, on comprend à quel degré un état mental peut paraître profondément atteint quand seuls subsistent les souvenirs des faits, alors qu'a disparu le souvenir des objets les plus courants ; il y aurait lieu sans doute de tenir compte de cette dissociation dans l'examen de l'état mental de bien des malades dont l'intellect proprement dit, la compréhension, le jugement et le raisonnement peuvent paraître bien plus atteints qu'ils ne le sont en réalité.

5. — **Sur un cas de Paralysie générale juvénile avec autopsie : paralysie générale juvénile familiale (hérédo-syphilis probable), polynucléose méningée temporaire** (en collaboration avec le Dr R. Dupouy). — Soc. de Psychiatrie, 18 novembre 1909.

Observation de paralysie générale typique chez une jeune femme de vingt-deux ans.

Cette observation est intéressante aux points de vue suivants : 1° Le frère de la malade avait été atteint aussi d'une paralysie générale juvénile; sa mère mourut tabétique; la malade elle-même avait toujours présenté une débilité physique et mentale prononcée. Il s'agissait donc d'une paralysie générale juvénile *familiale* et cette affection était vraisemblablement d'origine hérédo-syphilitique. De tels faits sont très rares;

2° A l'autopsie, nous avons constaté dans les méninges une abondante infiltration de leucocytes *polynucléaires* et non de lymphocytes. Comme il y avait en même temps des lésions nettes d'infection génitale (gonococcique ou tuberculeuse?) et des reliquats d'une inflammation générale des séreuses (péritoine, péricarde, plèvres), nous avions pensé, ne connaissant pas encore les antécédents familiaux, que l'infection génitale avait pu être la cause de l'inflammation des méninges au même titre que de celle de toutes les autres séreuses et qu'il s'agissait en réalité d'une *pseudo*-paralysie générale. Mais dans le liquide céphalo-rachidien recueilli pendant la vie, nous avons pu vérifier qu'il n'y avait que des lymphocytes; il s'agissait donc bien d'une paralysie générale véritable, et la polynucléose qui existait au moment de la mort était une lésion accidentelle, due sans doute à une infection terminale, peut-être à l'infection génitale intercurrente. Il est important de connaître ces cas de paralysie générale où la lymphocytose fait place *temporairement* à une polynucléose.

6. — **Cerveaux de deux aphasiques présentant une lésion corticale minime et une lésion sous-épendymaire très prononcée. — Communication préliminaire à l'étude de la pathologie de l'Ependyme** (en collaboration avec le Prof. Pierre Marie). — Soc. de Neurologie, 2 juin 1904.

Cette présentation avait surtout pour but d'appeler l'attention sur les lésions soit de l'épendyme, soit de la région sous-épendymaire sans lésion corticale nette; ces lésions sont relativement fréquentes, et il existe sans doute une *pathologie de l'épendyme* importante, comparable, bien entendu sans aucune assimilation de la nature ou du point de départ des processus, à ce qu'est pour le cœur la pathologie de l'endocarde.

Cette communication était une communication préliminaire; dans notre rapport sur le cerveau sénile, nous avons depuis lors signalé de nombreux faits où l'épendyme avait paru manifestement altéré; l'importance de la pathologie de l'épendyme a été affirmée plus récemment dans un important travail de Delamarre et Merle; nous nous proposons de revenir ultérieurement sur un ensemble de faits peu connus et qui ont sans doute une grande portée, encore presque méconnue, dans la pathologie cérébrale.

7. — **Résumé des données actuelles sur l'histologie de la Paralysie générale** (en collaboration avec le Prof. Joffroy). — *Encéphale*, juin, août, décembre 1907, avril 1908.

Ce travail est surtout une revue générale : il avait pour but de réunir et de mettre au point les nombreuses recherches récentes sur l'histologie de la paralysie générale.

Nous avons passé en revue successivement les lésions des cellules et des fibres nerveuses, celles des cellules et des fibrilles névrogliques, celles des vaisseaux et celles des méninges. A l'occasion de chacune des lésions élémentaires, nous avons insisté sur les données les plus nouvelles, sur celles qui n'avaient pas été réunies encore dans un travail d'ensemble : c'est ainsi que nous avons appelé l'attention sur les lésions des neurofibrilles étudiées d'après la méthode de Ramon y Cajal, sur celles des prolongements protoplasmiques étudiées par la méthode de Golgi, sur l'importance réelle que prend dans le processus la prolifération névroglique, sur l'existence ou non de la neuronophagie, sur la nature et la valeur des « plasmazellen » de Unna et von Marschalko dont on a voulu récemment faire un caractère anatomique presque pathognomonique de la paralysie générale, sur l'origine lymphocytaire ou fibroblastique des manchons cellulaires péri vasculaires, sur la diapédèse des éléments sanguins ou la simple prolifération des éléments des gaines adventitielles des vaisseaux, sur l'existence ou non d'une néoformation vasculaire, sur l'élément fibroplastique de la méningite des paralytiques, etc.

Adoptant un plan nouveau, nous avons pensé qu'on pouvait aujourd'hui expliquer les différents aspects macroscopiques du cerveau des paralytiques (cerveau entier et coupes) par le mode

d'association des différentes lésions élémentaires. Aussi, nous avons décrit d'abord ces lésions élémentaires (lésions des cellules et fibres nerveuses et névrogliques et des vaisseaux). Nous avons ensuite « localisé » chacune de ces lésions dans les différentes parties des centres nerveux, dans les différentes couches de l'écorce cérébrale d'une même région et dans les différentes régions de cette écorce, dans la substance blanche, dans les noyaux centraux, dans le cervelet, dans le tronc cérébral, dans la substance grise et dans la substance blanche de la moelle. Muni de ces notions, nous pouvions ainsi prévoir et comprendre les altérations macroscopiques : elles découlaient tout naturellement, logiquement, des connaissances ainsi antérieurement acquises.

Ce plan d'étude, qui nous avait semblé préférable au plan classique, a été adopté par MM. Joffroy et Mignot dans leur livre tout récent sur la paralysie générale, et notre travail est la base de la partie anatomique de ce remarquable ouvrage.

8. — **Existence sur un cerveau de trois tubercules mamillaires** (en collaboration avec le Prof. Pierre Marie). — Soc. de Neurologie, 3 mars 1904, et Soc. Anatomique, 18 mars 1904.



Le cerveau d'un homme de soixante-dix-huit ans présentait trois tubercules mamillaires, deux latéraux occupant leur position normale, un médian situé entre eux et un peu en arrière, séparé de chacun des tubercules latéraux par un sillon.

Il semble qu'il s'agisse d'une *anomalie régressive*; jusqu'au troisième mois de la vie intra-utérine, les tubercules mamillaires forment une éminence unique et médiane; dans notre cas, la division se serait faite incomplètement, une partie serait restée impaire et médiane. Comme le sillon droit était un peu moins profond que le gauche et que le tubercule droit était un peu plus petit que le gauche, il est possible que le tubercule médian se soit constitué plutôt aux dépens du tubercule droit que du gauche.

9. — **Volumineuse crétification dans un pédoncule cérébral** (en collaboration avec le Prof. Pierre Marie). Soc. de Neurologie, 3 mars 1904, et Soc. Anatomique, 18 mars 1904.

Crétification du volume de 1 centimètre cube au moins occupant la partie inférieure du pédoncule droit et s'étant creusé une loge dans sa portion antéro-interne, au niveau de l'origine du moteur oculaire commun. Il s'agissait d'un vieillard, entré en état de cachexie avancée, à demi dément, et mort peu après, sans qu'on ait de renseignements précis sur les symptômes nerveux qu'il avait présentés. Il était porteur de grosses cavernes tuberculeuses, et il est probable que la « pierre » trouvée dans son pédoncule était un gros tubercule crétifié, remarquable à la fois par son volume et par le degré de la crétification.

10. — **Énorme kyste post-hémorragique occupant la profondeur des circonvolutions rolandiques. Hémiplégie avec hémihypoesthésie, survie de vingt-deux ans** (en collaboration avec le Prof. Pierre Marie). — Soc. de Neurologie, 7 juillet 1904.

Kyste de 15 à 20 centimètres de hauteur sur 3 centimètres de largeur et 1 centimètre et demi de profondeur, occupant la profondeur des circonvolutions rolandiques droites, sans aucune lésion superficielle.

Hémiplégie gauche avec hémihypoesthésie, avec troubles marqués, mais passagers de la parole et de la déglutition, avec contracture tardive surtout du membre supérieur.

Ictus à cinquante-six ans, mort à soixante-dix-huit ans.

11. — **Anévrisme de la carotide interne dans sa portion intracranienne.** — Soc. Anatomique, 22 avril 1904.

Cet anévrisme siégeait à l'extrémité du canal carotidien. Il n'avait déterminé aucun symptôme; le malade est mort d'un cancer de l'intestin.

VIII

MALADIES DE LA NUTRITION

1. **Contribution à l'étude de la pathogénie du Rhumatisme chronique déformant. — Le Réflexe des orteils en extension chez les Rhumatisants chroniques.** — Livre jubilaire du Prof. Teissier (de Lyon), et *Bulletin Médical*, 11 mai 1910.

L'origine nerveuse ou tropho-neurotique, méningo-médullaire, du rhumatisme déformant a été soutenue surtout par les Prof. Teissier et Roque, et, avec eux, par de nombreux auteurs. Pourtant la plupart des signes cliniques du rhumatisme déformant ont été interprétés par les auteurs, suivant leur théorie préférée, soit comme caractérisant les arthropathies d'origine nerveuse, soit comme symptomatiques d'altérations primitivement articulaires. Les lésions méningées elles-mêmes, nettement constatées par le Prof. Teissier et par nous-même, ont été considérées par certains auteurs comme des lésions secondaires : elles consistent en un épaississement méningé, nettement visible à l'œil nu, étranglant parfois certaines racines rachidiennes.

Or, *dans quatre cas de rhumatisme chronique déformant, nous avons trouvé le réflexe des orteils en extension*. Ce signe est reconnu, depuis les travaux de Babinski, comme tout à fait démonstratif d'une altération des faisceaux pyramidaux de la moelle. *Il y a donc certainement dans ces cas de rhumatisme chronique une lésion médullaire.*

Cette lésion médullaire est *probablement primitive*, car on n'observe ni signe de Babinski ni lésion pyramidale dans les cas où une altération périphérique a secondairement gagné la

méninge et la moelle, comme chez les amputés, par exemple. (Voir notre communication, ci-dessus résumée, sur l'importance de la névrite ascendante dans les lésions médullaires des amputés.)

La constatation de l'extension des orteils chez les rhumatisants chroniques, en dehors de tout autre trouble nerveux caractérisé, indique donc d'une façon certaine que la moelle est altérée; elle indique d'une façon probable que cette altération est précoce et sans doute primitive (ou secondaire à une lésion primitivement méningée).

La recherche systématique du signe de Babinski n'avait jamais été faite, à notre connaissance, chez les rhumatisants chroniques; elle nous paraît devoir prendre une grande importance pour l'étude pathogénique du rhumatisme déformant.

2. **Une forme spéciale de Rhumatisme chronique sénile.** — (En collaboration avec le Prof. Pierre Marie.) — *In* rapport du Prof. J. Teissier au Congrès de médecine de Liége, 1905, sur « *Les formes cliniques du rhumatisme chronique* ».

Nous avons décrit une variété spéciale de déformation rhumatismale des mains que nous avons observée assez fréquemment chez des sujets âgés, à partir de cinquante-cinq à soixante ans. Son caractère le plus saillant est le gonflement du dos des articulations métacarpo-phalangiennes de l'index et du médius, plus rarement de l'annulaire; ce gonflement est toujours plus marqué sur l'index que sur le médius, sur le médius que sur l'annulaire; le bord externe de l'articulation métacarpo-phalangienne de l'index fait aussi une saillie anormale.

Dans les cas les plus frustes, cette déformation est seule plus ou moins nette, mais chez la plupart des sujets le pouce est également déformé; son articulation métacarpo-phalangienne est aussi augmentée de volume; le pouce, dans son ensemble, prend une forme en croissant comme s'il se trouvait hyperétendu dans ses deux articulations, et les bords externes de la main et du pouce dessinent ensemble un S très allongé.

Les doigts sont parfois déviés vers le bord cubital, soit dans leur totalité, soit seulement dans leur phalangette. La peau des mains est généralement épaisse, rugueuse, jaunâtre, plissée, surtout au niveau des saillies de l'index et du médius; elle est

souvent lisse, brillante, adhérente et violacée au niveau des phalangettes amincies et effilées.

Ces déformations sont, en général, symétriques et le plus ordinairement assez indolentes. Les pieds présentent parfois des altérations plus ou moins analogues.

L'humidité semble prédisposer à cette variété de rhumatisme (corroyeurs, blanchisseuses); il n'y a pas d'infection spéciale dans les antécédents; l'affection évolue sur un terrain arthritique.

A défaut d'autopsie, la radiographie nous a renseignés sur l'anatomie pathologique de ces déformations. Sur les épreuves radiographiques, on note l'effacement des interlignes articulaires et la formation de dépôts opaques comme dans le rhumatisme diathésique vulgaire; le Pr J. Teissier a remarqué aussi des taches blanchâtres répondant à des dépôts uratiques, comme dans le rhumatisme goutteux, et il s'agirait d'après lui d'une variété mixte. La radiographie montre également que le gonflement si apparent du dos des articulations de l'index, du médius, souvent du pouce et parfois de l'annulaire est dû à certain degré de subluxation en avant des têtes des phalanges sur les métacarpiens. L'extrémité des phalangettes s'est parfois plus ou moins complètement résorbée.

3. — **De l'Infantilisme pottique** (en collaboration avec le Pr Pierre Marie). — Société médicale des Hôpitaux, 18 mars 1904, et *Tribune Médicale*, avril 1904.

Dans plus du tiers des cas de mal de Pott que nous avons examinés, nous avons trouvé plus ou moins accusés les caractères de l'infantilisme type Lorain. Les caractères généraux de l'infantilisme sont souvent plus marqués que les caractères génitaux : facies, finesse de la peau, absence de poils, cheveux fins, voix grêle, état mental infantile, etc. Il ne s'agit nullement de nanisme; au contraire, les membres sont relativement longs; c'est la tête qui est relativement petite.

La tuberculose non vertébrale détermine quelquefois l'apparition de certains attributs de l'infantilisme, mais non avec la même fréquence et la même netteté. L'infantilisme n'est pas non plus la conséquence de la cachexie, car on l'observe chez des

pottiques nullement cachectiques ni même affaiblis. Il n'est pas directement associé à l'état des organes génitaux et n'est pas en rapport avec le siège de la lésion vertébrale, et en particulier avec le siège au niveau des centres génitaux de la moelle. — Le début dans le jeune âge en est une condition étiologique nécessaire, mais non suffisante. Il n'y a pas d'arrêt proportionnel dans le développement du corps thyroïde, et d'ailleurs l'infantilisme des pottiques n'a aucun des caractères de l'infantilisme myxœdémateux type Brissaud.

La variabilité du siège de la lésion pottique doit faire éliminer l'idée d'une compression ou d'une plicature aortique qui agirait comme le rétrécissement mitral pour déterminer des troubles de développement, tels que ceux que Gilbert et Rathery ont décrit sous le nom de nanisme mitral.

Peut-être cet infantilisme des pottiques doit-il être mis sur le compte de cette loi de pathologie générale qui veut qu'un ensemble ne se développe bien qu'à la condition que ses différentes portions soient à peu près intactes. La tête, particulièrement atteinte dans cet infantilisme, recevrait le contre-coup de la lésion rachidienne, parce qu'elle est le prolongement direct de la colonne vertébrale ; plus tard, l'économie tout entière se trouverait arrêtée dans son évolution.

4. — **Deux cas d'Exostoses ostéogéniques multiples** (en collaboration avec MM. Pierre Marie et Faure-Beaulieu). — Société médicale des Hôpitaux, 7 juillet 1905.

Les deux malades présentés ont des exostoses extrêmement nombreuses disséminées sur la totalité du système osseux, sauf la tête et la colonne vertébrale. Elles ont une tendance manifeste à la symétrie ; elles siègent surtout au niveau des épiphyses, mais on en trouve aussi un certain nombre en dehors des régions épiphysaires (omoplate, fémur, humérus, etc.).

Ces exostoses sont accompagnées de déformations des membres, de courbure du tibia et surtout de courbure du radius déformant fortement l'avant-bras ; ces déformations avaient été signalées déjà par Vix et par Volkmann, mais comme appartenant simplement au rachitisme et coïncidant avec les exostoses. Dans l'un au moins de nos cas, il ne peut s'agir de rachitisme,

car les exostoses n'ont commencé à paraître qu'à 6 ans, la déviation des avant-bras à 13 ou 14 ans, et actuellement, le malade ayant 35 ans, les exostoses et déviations continuent à augmenter; cette évolution est tout à fait anormale; elle est en opposition avec celle de notre autre cas, où toutes les déformations osseuses seraient apparues dans le cours de la première année, au cours de l'allaitement artificiel.

Ni dans l'un ni dans l'autre cas, il n'y a de prédisposition héréditaire ou familiale (ni hérédité exostosique vraie, ni hérédité hétéromorphe manifestée par d'autres malformations congénitales); dans les deux cas aussi, on ne retrouve aucune étiologie infectieuse.

La radiographie a montré que ces exostoses étaient formées d'os véritable, spongieux, sans coque compacte; peut-être y a-t-il au début une période cartilagineuse, mais nous n'avons pu la constater directement.

Une tentative de radiothérapie, faite en dernier ressort avant une intervention chirurgicale, a donné des résultats négatifs.

5. — **Etude Radiographique comparative de quelques affections dystrophiantes des os (Maladie de Paget, Syphilis osseuse, Ostéomalacie, Rachitisme)** (en collaboration avec le Dr G. Legros). — Soc. de Neurologie de Paris, 5 nov. 1908, et *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, n° 1, janvier-février 1909.

Nous nous sommes proposé de rechercher si la radiographie ne pouvait constituer un élément de diagnostic de certaines déformations osseuses parfois difficilement différenciables en clinique. Nous avons utilisé dans ce but la précieuse collection du Musée Dupuytren et nous avons fait un grand nombre de radiographies d'os secs. Après étude des différents aspects obtenus et vérification sur le vivant des observations faites sur les os secs, il nous a paru que d'une manière constante certains processus pathologiques se caractérisent par un aspect radiographique bien spécial et déjà typique, même pour une altération osseuse encore limitée ou minime.

Ainsi *le diagnostic de la maladie de Paget, de la syphilis*

osseuse, de l'ostéomalacie, du rachitisme peut être fait, dans les cas douteux, par l'examen de radiographies osseuses.

La *maladie de Paget* montre radiographiquement des lésions curieuses et bien caractérisées : c'est un aspect d'écheveau très fin, très emmêlé, qui remplace dans les os atteints le tracé régulier des travées normales. Cet *aspect de flocons d'ouate* est très particulier, très facile à reconnaître ; seule la maladie de Paget nous l'a fourni.

Des tibias atteints de *syphilis héréditaire tardive* présentent des altérations bien distinctes, ils sont déformés par une coque surajoutée de tissu compact à couches concentriques, coque siégeant sur un point limité de l'os ; nulle part, on ne retrouve l'aspect ouaté ; c'est une *hyperostose limitée* et non une altération diffuse de l'os.

L'*ostéomalacie* montre dans l'épaisseur de toute la partie centrale de la diaphyse des os lésés une transformation complète : les fines travées obliques normales ont disparu et l'os apparaît régulièrement clair, à l'exception d'un certain nombre de cloisons épaisses et opaques qui, transversales ou plus ou moins obliques, joignent les faces de l'os et le divisent et subdivisent en alvéoles clairs de grandes dimensions et irréguliers. Cet *aspect alvéolaire* est très spécial.

Enfin, dans le *rachitisme*, l'os est déformé par des *courbures* excessives, mais l'aspect général reste normal avec, dans la structure, des combinaisons d'ostéite condensante et raréfiante qui ne réalisent jamais ni l'aspect ouaté de la maladie de Paget, ni l'aspect alvéolaire de l'ostéomalacie, ni l'hyperostose en coque ou en fourreau de la syphilis.

6. — **Ostéopathie traumatique anormale simulant la maladie de Paget** (en collaboration avec le Dr G. Legros). — Soc. de Neurologie, 14 avril 1910.

Présentation d'un malade présentant une déformation du tibia tout à fait analogue cliniquement à celle de la maladie de Paget. C'est la *radiographie* surtout qui montre des différences notables : 1° déformation et modification de structure *limitées* aux deux tiers supérieurs de l'os ; 2° épaississement de l'os sur tout son pourtour, surtout sur son bord antérieur, mais sans incurvation,

la face postérieure restant plane et droite; 3° pas d'« aspect ouateux », pas de double contour, caractéristiques de la maladie de Paget, mais « plaquage » par des taches sombres d'hyperossification disséminée.

Or, la déformation remonte nettement à un *traumatisme* datant de vingt-cinq ans; aussitôt après le traumatisme (chute d'un poêle de fonte sur la jambe), formation locale d'un nodule osseux douloureux; après cinq ou six ans seulement, augmentation progressive et extension de l'hyperostose en hauteur et en largeur.

Il s'agit donc d'une *ostéopathie traumatique très particulière*, à évolution lentement progressive tout à fait anormale, et que seule, en dehors d'une notion étiologique qui aurait pu paraître banale, la radiographie permet de distinguer d'une maladie de Paget limitée à un seul os.

IX

AFFECTIONS DIVERSES

1. — Des modifications du volume de la Rate au cours de la Grossesse étudiées par la phonendoscopie (en collaboration avec le Dr Bianchi). — Soc. de Biologie, 26 juillet 1902.

La rate semble *a priori* devoir jouer un rôle important chez la femme enceinte, étant données ses fonctions hématopoiétiques et surtout martiales (Bunge et Lapicque ont montré que les tissus du nouveau-né sont particulièrement riches en fer). MM. Charrin et Guillemonat ont noté chez les cobayes enceintes une hypertrophie de la rate qui double de poids.

Nous avons constaté par la phonendoscopie que, chez la femme, la rate augmente considérablement dès les premiers mois de la grossesse; le volume normal de l'organe étant pris pour unité, son volume au troisième mois est égal à 1,60. L'augmentation est ensuite progressive, elle est égale à 1,90 au sixième mois, à 2 au neuvième. Aussitôt après l'accouchement (cinq minutes après), la rate diminue brusquement, elle tombe au-dessous de la normale (0,80), puis remonte lentement jusqu'à la normale.

La chute brusque de volume après l'accouchement prouve l'importance de la compression vasculaire et de la congestion dans la splénomégalie de la gestation, mais l'hypertrophie dès les premiers mois ne s'explique guère que par l'accroissement de l'importance fonctionnelle de l'organe.

2. — **Sur un nouveau cas de féminisme; action de la syphilis; pathogénie des malformations dentaires** (en collaboration avec le Dr Hallopeau). — Soc. de Dermatologie, 9 novembre 1899.

Jeune homme de quinze ans. Signes de féminisme : petitesse de la verge et des testicules, développement des seins, obésité. Signes de syphilis : ulcérations ayant l'aspect de syphilides et cédant au traitement mercuriel. Malformations dentaires.

Il est probable que les malformations dentaires et le féminisme sont sous la dépendance de la syphilis héréditaire. Le féminisme, admis par A. et E. Fournier comme conséquence possible de l'hérédo-syphilis, est moins sans doute un trouble de l'évolution générale de l'individu qu'une localisation primitive du virus spécifique dans le centre de développement des testicules.

3. — **Dermatite pustuleuse provoquée chez un enfant galeux par une friction avec le baume du Pérou** (en collaboration avec le Dr Hallopeau). — Soc. de Dermatologie, 8 mars 1899.

Le baume du Pérou n'est pas toujours d'une innocuité absolue; on lui a même attribué des cas de mort rapide par intoxication. Nous mettons en garde contre l'emploi de ce produit quand le tégument est le siège d'excoriations étendues et recommandons de ne l'employer que mélangé avec un excipient neutre, tel que l'huile d'amandes douces.

4. — **Condylomes acuminés massifs développés sur des syphilides végétantes; danger des cautérisations chromiques** (en collaboration avec le Dr Hallopeau). — Soc. de Dermatologie, 13 avril 1899.

5. — **Contribution à l'étude des proliférations locales dans la lèpre** (en collaboration avec le Dr Hallopeau). — Soc. de Dermatologie, 9 novembre 1899.

6. — **Sarcomes mélaniques primitivement localisés au membre inférieur, puis généralisés dans la plupart des organes** (en collaboration avec le Dr Hallopeau). — Soc. de Dermatologie, 3 juillet 1899, et Soc. Anatomique, 7 juillet 1899.

Point de départ au niveau d'un orteil (petit nodule mélanique).

Généralisation dans les poumons, les reins, les ganglions, le cerveau; une partie seulement des tumeurs secondaires sont mélaniques; le pigment n'a donc pas le rôle principal dans leur genèse et leur prolifération.

7. — **Un cas de microsplénie excessive.** — Soc. Anatomique, 17 juillet 1903.

Rate de 21 grammes chez un sujet de soixante-treize ans; pas de rates accessoires (la rate pèse normalement 200 grammes; d'après Frerichs, elle diminue chez le vieillard, mais pèse encore 120 grammes à soixante-trois ans, 100 grammes à quatre-vingts ans). Une telle microsplénie est tout à fait exceptionnelle.

8. — **Luette double.** — Soc. Anatomique, 17 juillet 1903.

Les cas de luette bifide sont fréquents, ceux de luette complètement double sont beaucoup plus rares.

9. — **Un cas de pseudo-hermaphrodisme avec autopsie. Cas de mariage entre hommes et de règles chez un homme** (en collaboration avec le Dr Barth). — *Médecine moderne*, 17 décembre 1902, et Soc. Anatomique, 5 décembre 1902.

Observation d'un sujet mort à soixante-quinze ans à l'hôpital Necker. Ce sujet avait toujours été considéré comme étant du sexe féminin et avait été institutrice. Son facies était féminin, sans trace de barbe, mais la voix était aigrelette, voix de polichinelle; les seins étaient ceux d'un homme.

L'examen des organes génitaux montrait un organe érectile non perforé, ayant le diamètre d'une verge (8 centimètres de circonférence), mais sessile sur presque toute sa longueur et limité à une longueur de 4 centimètres.

Au-dessous du gland se trouvait une poche, vaginale ou pseudo-vaginale, d'un diamètre permettant l'entrée du doigt et d'une profondeur de 6 centimètres. L'urèthre s'ouvrait au fond de cette poche. Au toucher, on la sentait terminée en cul-de-sac,

sans trace de col ou de corps utérin. Au devant du pubis, on sentait deux petits corps ovalaires, donnant l'impression de testicules ratatinés de vieillards.

A l'autopsie, on constata que ces derniers corps étaient des testicules histologiquement reconnaissables; il s'agissait donc d'un homme. Quant au cul-de-sac pseudo-vaginal, c'était un profond sinus uro-génital. L'existence de ce sinus montrait chez ce pseudo-hermaphrodite un arrêt de développement particulièrement précoce.

Ce qui fait l'intérêt de ce cas, au point de vue clinique, c'est, d'une part, que ce sujet avait été marié comme femme et paraissait ne pas se douter qu'il présentât une anomalie; c'est, d'autre part, qu'il prétendait avoir eu de dix-huit à cinquante-cinq ans un écoulement sanguin tout à fait régulièrement périodique par les voies génitales; ce fait était confirmé par les dires catégoriques de sa sœur. Les cas de mariages entre hommes ont été signalés quelquefois (Neugebauer en a réuni récemment jusqu'à 46 cas pris dans la littérature). Les cas de pseudo-règles chez un homme sont plus rares, et l'existence d'un écoulement sanguin uro-génital fait généralement incliner le diagnostic, quand le sexe est douteux, vers le sexe féminin; pourtant on a signalé quelques cas d'hémorragies génito-urinaires chez des hommes, mais elles étaient rarement régulières et prolongées.

10. — **Injections intra- et extra-durales de Cocaïne à dose minime dans le traitement de la Sciatique. Valeur comparée des deux méthodes. Résultats immédiats et tardifs** (en collaboration avec le Dr Du Pasquier). — Soc. de Biologie, 6 juillet 1901, et *Bull. général de Thérapeutique*, 15 août 1901.

Ce travail fut entrepris presque aussitôt après que MM. Sicard et Cathelin eurent fait connaître la méthode des injections épidurales.

Certains cliniciens avaient récemment obtenu des résultats encourageants dans le traitement de la sciatique par des injections *sous-arachnoïdiennes* de cocaïne à la dose minime de 0,005 milligrammes. Nos essais nous ont montré : 1° que ces heureux résultats ne sont généralement pas durables; 2° que

même les doses anciennes ne mettent pas à l'abri de certains accidents, céphalalgies, vomissements, fièvre, voire même incontinence des sphincters, accidents parfois très prolongés, plus pénibles que la sciatique elle-même et plus durables que le soulagement obtenu.

Les injections *épidurales* de cocaïne, à la dose de 1 à 2 centigrammes, nous ont paru avoir une action peut-être moins énergique que les injections intra-durales, mais généralement suffisante pour amener une sédation notable. En revanche, elles mettent complèlement à l'abri des accidents. Nous avons donc cru devoir les préconiser.

Depuis lors, les injections sous-arachnoïdiennes ont à peu près disparu de la pratique dans les affections d'ordre médical; les injections épidurales sont au contraire assez souvent employées avec des résultats favorables.

TABLE DES MATIÈRES

Paris. — L. Maretheux, imprimeur, 1, rue Cassette. — 5252.